FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1919 — THÈSE — N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

H.-G. LUNEAU

Interne des Hôpitaux de Nantes
Ex-Interne Aliéniste de l'Asile Départemental
de la Loire-Inférieure
Lauréat des Hôpitaux de Nantes
(Prix de la Commission Administrative, Externat)
Lauréat de l'Ecole de Médecine
de Nantes (Prix 1911)

DES

NÆVI SYSTÉMATISÉS

Président : M. JEANSELME, *professeur*

A. MALOINE & FILS, Éditeurs
27 - Rue de l'Ecole-de-Médecine - 27
PARIS 1919

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER

ASSESSEUR : G. POUCHET

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	Auguste BROCA
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	N.
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	N.
Pathologie chirurgicale	N.
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	N.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	P. CARNOT
Hygiène	N.
Médecine légale	N.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	N. WIDAL GILBERT CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1re enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	Pierre MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET QUENU LEJARS HARTMANN
Clinique ophtalmologique	De LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR COUVELAIRE RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	N.
Clinique chirurgicale infantile	N.
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BERNARD	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
BRANCA	JOUSSET (A.)	MOCQUOT	SCHWARTZ (A.)
BRUMPT	LABBÉ (H.)	MULON	SICARD
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	NICLOUX	TANON
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	TERRIEN
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	TIFFENEAU
CHEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	VILLARET
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	ZIMMERN
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERER	
GREGOIRE	LEREBOULLET	RIBIERRE	
GUENIOT	LERY	RICHAUD	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON GRAND-PÈRE (*in memoriam*)
Médecin à la Boissière-du-Doré

A MON PÈRE
Ex-Interne des Hôpitaux de Paris

A MA MÈRE

A MES FRÈRES
Médecins aide-majors

A MES SŒURS ET BELLE-SŒUR

A MES MAITRES DE L'ÉCOLE DE PLEIN EXERCICE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE NANTES

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

M. le Professeur E. BUREAU, chirurgien en chef des Hôpitaux.

M. le Professeur suppléant M. BRELET, médecin des Hôpitaux.

Externat :

M. le Professeur POISSON, professeur de clinique chirurgicale, chevalier de la Légion d'honneur.

M. le professeur M. BUREAU, médecin de l'Hôtel-Dieu.

M. le Professeur OLLIVE, médecin en chef des Hôpitaux.

Internat :

M. le Professeur suppléant GUILBAUD, chirurgien de l'Hôtel-Dieu, chevalier de la Légion d'honneur.

M. le Professeur MIRALLIÉ, directeur de l'Ecole de Médecine, médecin-chef du Centre de Neurologie de la XI[e] région.

M. le Docteur GOURDET, chirurgien des Hôpitaux.

M. le Docteur BENON, médecin de l'Hospice-Général, médecin-chef du Centre de Psychiatrie de la XI[e] région.

A M. le Professeur agrégé DUPÉRIÉ, de Bordeaux.

A Monsieur le Docteur R. BENON

Médecin de l'Hospice général de Nantes
Médecin-chef du Centre de Psychiatrie de la XI[e] région

Qui nous a inspiré l'idée de ce travail et guidé avec une grande bienveillance.

A Monsieur le Professeur V. JEANSELME

Professeur de clinique des maladies cutanées
et syphilitiques à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

Qui voulut bien nous faire l'honneur de présider notre thèse.

DES NÆVI SYSTÉMATISÉS

I. — INTRODUCTION

« Si nous voulions reprendre les observations de nævi « publiées comme nævi à distribution spino-métamériques, « nous montrerions facilement que la majorité d'entre elles « ont trait tout au contraire à des nævi à topographie radi- « culo-métamériques. Même les observations des nævi appa- « rammment distribués suivant les trajets nerveux mérite- « raient d'être étudiées dans un travail critique ; si certaines « d'entre elles semblent à l'abri de toute objection, d'autres, « au contraire, ne nous ont nullement satisfaits, soit que « l'éruption ne soit pas localisée exactement sur le trajet « des nerfs en question, soit que l'on doive admettre une « altération des nerfs trop nombreux, et très irrégulièrement « frappés, le fait s'expliquant mieux et plus simplement, en « admettant une lésion radiculaire. Nombre d'observations « cataloguées comme observations de nævi distribués selon « les trajets nerveux, sont moins des cas de nævi à topogra- « phie névro-métamérique, que des nævi à topographie « radiculo-métamérique. Cette topographie radiculo-méta- « mérique est des plus nettes chez un certain nombre de « malades que nous avons eu l'occasion d'examiner. »

A côté de ces réflexions émises par M. Klippel et M. Pierre-Weil, il est intéressant de placer les lignes suivantes, écrites à peu près à la même époque, par G. Etienne : « Je n'ai pas « observé encore de nævus du type métaméro-radiculaire, « c'est-à-dire présentant une disposition permettant de l'at- « tribuer avec certitude à une lésion de la racine postérieure « entre son ganglion et son entrée dans la moelle. »

En présence d'opinions contraires, aussi manifestement exprimées, par des auteurs dont la compétence est universellement reconnue, il pourrait paraître intéressant, à première vue, de chercher la solution du problème d'une autre façon et d'essayer, à la lueur de quelque théorie nouvelle, plus ou moins solidement assise, de trouver une explication qui satisfît les uns et les autres. Mais ce n'est pas là le but que nous nous sommes proposé en écrivant ce travail. Nous n'avons pas voulu, non plus, reprendre, une à une, les observations déjà nombreuses, publiées sur la systématisation des grands nævi ; ce serait faire, dans de mauvaises conditions, une œuvre éminemment critiquable et prêtant facilement à des controverses multiples. Notre intention est plus modeste ; nous avons voulu, en apportant notre contribution personnelle à cette question, reprendre les principaux points, grouper les faits les plus indéniables, et, insister, à l'aide de nos renseignements personnels, sur certains côtés qui nous ont paru ignorés ou insuffisamment développés.

Après quelques pages consacrées, seulement pour mémoire, à l'historique, à l'étiologie, nous entrerons dans l'exposé de quelques particularités cliniques et des principales théories pathogéniques, accompagnées d'observations typiques.

II. — Historique

La question des nævi est connue de toute antiquité ; et cela n'est pas pour nous surprendre, étant donné la facilité de son observation, tant à cause de son extrême fréquence, que de l'objectivité et des symptômes. Les premiers observateurs — et à ce sujet, la *Bible* pourrait facilement nous renseigner — attribuaient à une cause surnaturelle, diabolique ou divine, l'existence de ces taches. L'histoire nous apprend que les *Egyptiens*, dans leur antique et merveilleuse civilisation, avaient élevé à la dignité d'un dieu, un bœuf marqué, sur sa robe, de signes particuliers. Le bœuf Apis était l'incarnation de Phtah à Memphis.

Hippocrate avait décrit des nævi de la tête qui — pour lui, le cas ne faisait pas de doute — étaient consécutifs à un désir de manger du charbon. Les légendes abondent en faits de ce genre : la vue d'un tableau, raconte Ambroise Paré, représentant saint Jean-Baptiste recouvert d'une peau de bête, aurait fait engendrer à la mère une fille toute velue. Si l'on croit saint Augustin, Solanus rapporte que Denis, le tyran de Syracuse, avait coutume, étant donné son physique repoussant, de placer, au moment du coït,

une belle peinture sous les yeux de sa femme, afin que celle-ci en transmît les traits à son enfant au moment de la conception, corrigeant ainsi ce que l'influence du père pouvait avoir de néfaste.

Au temps de Louis XIV, la question avait été agitée par les philosophes eux-mêmes, et c'est ainsi que *Descartes* pouvait écrire dans sa « Dioptrique » : « Il ne serait pas difficile de démontrer de quelle « manière la figure d'un objet est parfois *transmise* « *par les artères d'une femme jusqu'à un membre* « quelconque du fœtus qu'elle porte dans son sein, « et y imprime les taches connues sous le nom d'en- « vies, qui font l'admiration des médecins ». Malebranche, lui aussi, accordait une réelle importance au facteur émotion ; comme ses prédécesseurs, il était persuadé que l'imagination maternelle avait une grande puissance sur le produit de la conception. Durant le XVII^e^ et le XVIII^e^ siècles, ce sont ces idées et ces théories qui furent admises par tous, sans contestation possible. Ce dernier exemple suffira pour le prouver : pendant la Révolution française, on vit le gouvernement voter une rente de 400 francs à un citoyen dont l'enfant portait, sur le sein gauche, une marque ressemblant à un bonnet phrygien ; c'est ainsi que l'on entendait encourager et récompenser l'ardent patriotisme du père.

Il faut arriver au siècle dernier, pour voir apparaître de nouvelles théories, qui, à l'heure actuelle, peuvent nous faire sourire, mais qui indiquaient déjà les tendances scientifiques des auteurs. En 1812,

Jacquin écrivait à propos d'un enfant venu au monde avec un nævus vasculaire étendu à l'épaule gauche et au côté gauche du cou : « Ne pourrait-il pas se faire que le mélange du sang menstruel avec la liqueur prolifique ait déterminé un *ferment* capable d'engendrer cette marque ? » L'année suivante, Girard se demandait s'il ne fallait pas voir, dans le nævus « un écart de nature ». Pour Alibert, il s'agirait d'un « écart fortuit de la puissance de nutrition ».

En même temps, les anatomo-pathologistes ne perdaient par leurs droits et Murat, en 1815, esquissait ainsi la description des lésions qu'il avait rencontrées : « Des recherches exactes, des dissections bien faites ont appris aux médecins que ces taches ou marques doivent être considérées comme une *altération des tissus de la peau* produite par quelque maladie que le fœtus aura éprouvée à une époque avancée de son développement ». Plus tard, Bouchut, Féré, reviendront sur le rôle de l'émotion, et Guibout écrira : « Je possède quant à moi, des faits rigoureusement observés et indéniables qui justifient la croyance populaire » ; et les auteurs cherchèrent à appuyer leur opinion sur les données physiologiques. Ils furent suivis, dans cette voie, par des savants, comme Stedman, Crickynay, Spitzka, Legalt, et de nos jours encore, comme on le verra au chapitre suivant, Roudnew, et avant lui, Lelong, y reviennent dans leurs écrits.

Entre temps, la neurologie avait accompli, dans

la deuxième moitié du siècle dernier, des progrès immenses, et la question pathogénie évoluera dans un nouveau sens. Déjà Royer, en 1835, et Arndt en 1839 avaient été frappés de la disposition linéaire de certains nævi ; *Trélat et Monod* en 1869, Barwell, Duzéa en 1886 penchaient pour la théorie vasculaire sanguine. Polosson, en 1884, Bull en 1886, invoquaient une altération du système lymphatique, et Redard en 1890, se rangeait à leur avis. Mais, à la suite des travaux de *Bärensprung*, parus en 1863 et en 1865, un nouveau courant d'idées se créait, qui devait compter de nombreux adeptes : c'était la théorie nerveuse. Bientôt la division survint : les uns, avec Brissaud, admettant la métamérie médullaire, les autres, avec *G. Etienne*, décrivant une disposition névro-métamérique de nævi, tandis que les troisièmes, avec *Klippel* et ses élèves, soutenaient que la topographie radiculo-métamérique se rencontrait dans l'immense majorité des cas.

S'il nous fallait citer la liste de tous les auteurs qui ont tenu à apporter leur contribution à ce sujet, nous dépasserions sensiblement les limites que nous nous nous sommes imposées pour ce travail, et, d'autre part, nous nous exposerions à des redites, puisque plus loin, à l'occasion des observations citées, nous reprendrons la question dans le chapitre pathogénie ; qu'il nous suffise de dire, qu'à côté de la théorie nerveuse, est venue se placer la théorie embryonnaire, soutenue par *Blaschko*, *Kàposi*, etc, pour ne citer que les principaux. C'est la

thèse la plus généralement admise dans les écoles allemande et viennoise. Citons toutefois l'étude d'*Escherich* qui diffère des précédentes par l'importance, par lui donnée, aux départements pileux (Haarmstrome). Les observations et travaux de *Philippson*, Pétersen, Galewski montrent que les nævi peuvent être limités par les lignes frontières de Voigt.

III. — ETIOLOGIE

En commençant ce chapitre, nous n'avons pas l'intention de le traiter avec toute l'ampleur et toute la documentation possibles ; ce travail a été déjà fait consciencieusement par Williate, dans sa thèse ; il se trouve également fort bien exposé dans les traités récents de dermatologie ou dans les ouvrages de médecine. Nous voulons surtout, en écrivant les lignes qui vont suivre, attirer l'attention sur quelques points négligés ou trop hâtivement discutés.

Avec la plupart des auteurs, ont peut opposer à la très grande *fréquence* des petits nævi, qui se rencontrent cinquante fois sur cent, au dire d'Hallopeau, l'extrême rareté des grands nævi systématisés. Schralenk découvre un cas après examen de trois mille personnes ; Williate arrive à des résultats identiques, puisque, sur 6000 soldats, il n'a retenu que deux observations, et que sur les registres de la Maternité de Lille, il n'a rien pu trouver après avoir dépouillé 10.000 observations. Fourmaud, à l'asile de Vaucluse, ne trouve que 3 malades sur près de 500 internés, et, nous-même, à l'asile de Nantes, n'en avons trouvé qu'un sur une population de près d'un millier de fous.

Notons au passage, que des nævi vasculaires, verruqueux et pigmentaires, les premiers sont les plus fréquents et les derniers les plus rares, puisque, pour 22 grands nævi vasculaires, on ne rencontre que 16 cas de nævi verruqueux et 6 cas seulement de nævi pigmentaires.

Le grand nœvus est toujours *congénital* : « Tel naîtra porteur du nævus comme tel autre porteur de pustules varioliques ; il n'y a entre ces deux processus que la différence qui sépare une affection aiguë, d'une affection chronique », mais sa date d'apparition est variable, comme pour beaucoup d'affections congénitales, les kystes congénitaux du cou, par exemple. Hallopeau, Besnier, Bader, Durhing, Guéniot admettent le fait et ont cité des faits où le diagnostic avait été fait à dix-huit mois, à cinq ans, à neuf ans, etc...

Quoiqu'on les ai trouvés sur toutes les parties du corps, simultanément ou indivisement, Barthélemy et Levy, Klippel et Trénaunay signalent leur plus grande fréquence à la face, au cou et surtout aux *membres*.

Regnault a présenté, en 1895, le cas d'une fillette atteinte de nævus généralisé, pigmentaire et pileux. L'observation de Beck, — un nævus papillomateux généralisé chez un garçon de six ans, — est fort rare et doit être rapproché de celle de T. de Amicis.

Au chapitre de la pathogénie, nous montrerons qu'elle est, de la disposition linéaire et de la disposition en placards, la plus fréquente.

Toutes ces notions de fréquence et de siège ne prêtent guère à discussion, il n'en est pas de même quand on cherche à définir le rôle joué par l'hérédité, la dégénérescence, la tuberculose. Pour ne parler que des causes prédisposantes, et à plus forte raison, quand il s'agit de savoir, si l'émotion, le trauma et l'infection peuvent être invoquées comme causes déterminantes.

Williate regrette, à propos du rôle de l'*hérédité*, que « plus des deux tiers des cas rentrent malheureusement dans cette catégorie spéciale de non connus ; une vingtaine de fois, on note, d'une façon positive, l'absence d'anomalies cutanées dans la famille ; dans dix observations, enfin, on trouve consignées des choses diverses... » Force nous est donc, de recourir à d'autres sources. Pour Noël, il n'existe aucune observation démontrant nettement le rôle de l'hérédité. Barthélemy et Lévy admettent le pour et le contre. Les traités classiques citent des cas où l'on a pu constater des nævi qui, au cours de plusieurs générations, occupaient le même siège et affectaient la même forme. Pour nous, nous pensons que les antécédents héréditaires similaires peuvent quelquefois avoir de l'influence — les cas probants existent, — mais que cette influence n'est ni active, ni fréquente. D'autre part, l'étude du rôle joué par le traumatisme, par l'infection, apparaît comme autrement plus importante ; la pathogénie, à son tour nous montrent qu'ils peuvent à eux seuls être suffisants.

Souvent le malade, atteint de grands nævus, présente un passé pathologique fort chargé : surréflectivité tendineuse avec signe de Babinski, crises convulsives et débilité mentale, comme l'ont fait remarquer Ledoux et Labbé : anémie et nervosisme dans un cas de Schralenck ; céphalées et faiblesse générale de constitution, hérédité similaire collatérale dans la vingt-huitième observation de Williatte, tuberculose, etc.

Nous voudrions insister sur ce dernier facteur, qui ne nous semble pas, comme à Williate, une « chose banale ». Cet auteur n'en cite qu'un cas ; mais en relisant bon nombre d'observations, nous avons été étonné de la rencontrer aussi souvent. Assurément nous n'avons pas l'intention de tirer de conclusions nettement arrêtées à ce sujet — la question à elle seule nécessiterait une étude — mais nous pensons bien faire en citant quelques cas.

Dans bon nombre d'observations, il n'en est pas question ; est-ce à dire quelles sont négatives ? nous ne le pensons pas ; elles sont simplement inutilisables, les auteurs ne les ayant pas publiées dans ce but.

Sur six observations publiées par Klippel et M.-Pierre Weil, quatre parlent de tuberculose. La malade de l'observation II a « une ascendance tuberculeuse » ; dans l'observation III, la femme présentait « des troubles fonctionnels et généraux relevant d'une tuberculose pulmonaire au début » ; le tuberculeux de l'observation IV avait « un sommet pulmo-

naire induré et l'autre ramolli » ; enfin, le malade de l'observation VI était « entré à Tenon dans le service du Dr Launois, pour tuberculose pulmonaire ». Ainsi, d'après ce mémoire le malade est un tuberculeux, cinquante fois sur cent ; la tuberculose se rencontre, soit dans les antécédents personnels, soit dans les antécédents héréditaires avec une fréquence de 67 o/o environ.

Klippel et Trénaunay publiaient en 1900, le cas d'un nævus verruqueux ostéo-hypertrophique chez un homme de vingt-huit ans, entré à l'hôpital pour des « lésions bacillaires du sommet droit ». Le malade de Gaucher, Gougerot et Meaux-Saint-Marc, était un « ancien tuberculeux floride ».

Williate dans l'observation 27 de sa thèse, observation qui lui est personnelle, cite le cas d'une malade « soignée dans le service de M. le professeur Desplats comme « prétuberculeuse ».

Dans l'observation 38, Holtermann, âgé de vingt-trois ans, « souffre depuis longtemps de la toux... » sa mère est morte à « quarante ans de phtisie pulmonaire » sur neuf sœurs, quatre sont déjà mortes ; la cause est inconnue. Dans l'observation VI du troisième mémoire d'Etienne (1910), la mère du malade était notée comme tuberculeuse.

Il serait, évidemment, intéressant de mettre en face de ces cas, le chiffre des observations négatives. Malheureusement ces données n'auraient d'autres effets que d'égarer l'opinion, car, le nombre d'observations de grands nævi systématisés sont inutilisa-

bles, n'ayant pas été écrites dans ce but. C'est ainsi, que, sur 50 malades dont les observations sont publiées dans la thèse de Williate, 12 seulement, permettent d'éliminer la tuberculose, d'une façon certaine, et six laissent un doute, le malade « étant anémique », « chétif », descendant d'alcoolique etc.

Quel est le rôle de la tuberculose chez ces malades? Il serait audacieux de l'affirmer sans plus d'étude. Y-a-t-il simple coïncidence? La présence de la tuberculose, en effet, est telle qu'on ne saurait lui faire jouer un rôle dans les cas où elle est relevée dans les antécédents. Cependant, nous ferons remarquer que l'hypothèse est indipensable pour la recherche scientifique. L'élever à la hauteur d'une vérité démontrée, ce serait la négation même de l'esprit scientifique, mais il est permis de dire que c'est souvent par l'étude des « coïncidences » que la médecine a progressé et qu'elle a rattaché le tabès et la paralysie générale à la syphilis, l'endocardite et la péricardite au rhumatisme articulaire aigu. Ou bien bacillose, nævi, troubles trophiques sont-ils les témoins d'une même altération ? Y a-t-il entre eux quelque rapport de cause à effet ? Exercent-ils les uns sur les autres, quelque influence ? A quel moment apparait la tuberculose ? Au début ou au déclin ? Est-elle plus fréquente dans les nævi à disposition radiculaire que dans les autres ? Ce sont là autant de questions auxquelles il nous est impossible de répondre pour le moment. Nous voulions seulement signaler le fait, car nous ne pensons pas que la

tuberculose doive être mise sur le même pied que la rougeole ou la coqueluche, au point de vue antécédent.

Cette question nous amène à parler de la *dégénérescence tant physique que mentale*. A ce sujet, les avis semblent concorder. Pour Hardy, les nævi nombreux et volumineux se rencontrent souvent chez des sujets présentant quelque autre difformité congénitale ou quelque arrêt de développement, particulièrement chez les idiots, les hydrocéphales, les épileptiques, comme aussi dans les cas de spina bifida, de bec-de-lièvre ; et ainsi beaucoup d'auteurs après lui, se croient autorisés à voir dans les nævi des stigmates de dégénérescence. Williate, dans le chapitre étiologie, ne semble pas s'intéresser à la question : « Une fois seulement, on note la coïnci-« dence d'un autre nævus dans la famille et une fois « seulement le sujet était *minus habens*. Il faut « admettre alors que les autres troubles signalés « représentent cet état de dégénérescence dont cer-« tains auteurs affligent les « porteurs de lésions « nævіques. »

« Nous avons cherché si les nævi accompagnés de « troubles objectifs, du côté du système nerveux, « comme l'état spasmodique d'un membre ou des « crises convulsives, ne présentaient pas de particu-« larités, par exemple, celles d'être en évolution, et « nous n'avons rien trouvé qui confirmait cette idée. » Nous nous proposons dans un court chapitre clinique de revenir sur cette question qui a été traitée au

XX^e Congrès de Médecine aliéniste et neurologiste ; disons seulement que Fourmaud, et nous-même, recherchant des nævi chez des aliénés, ne sommes arrivés qu'à découvrir 4 cas sur 1.500 malades environ.

De même, nous n'aborderons pas ici les rapports des nævi et des troubles du développement, car la question est assez importante pour nécessiter une étude clinique spéciale.

Il nous reste donc, encore, deux facteurs de nævi qui méritent d'être étudiés à cause des discussions auxquelles ils ont donné naissance; nous voulons parler de l'infection et de *l'émotion*.

Celle-ci semble bien déchue de son ancienne grandeur: on sait par le court historique que nous avons fait, quelle importance les anciens lui ont accordée; aussi actuellement, dans les traités classiques n'ose-t-on pas la supprimer complètement ; mais on ne fait que la signaler ; les émotions, les impressions ressenties pendant la grossesse peuvent être causes de nævi, dit-on, mais on n'en discute plus même le mécanisme. Nous-même, n'aurions pas voulu revenir sur ce sujet si, de nos jours, Lelong, Roudnew n'en avaient pas défendu la cause, au nom de la science. Le premier, dans sa thèse, ne craint pas d'affirmer le rôle important qu'il fait jouer « aux émotions mora-« les. Celles-ci déterminent, sur le système vaso-« moteur de la mère, des troubles qui vont se « répercuter dans le système vasculaire du fœtus, et « influencent les cellules médullaires en voie de

« développement. » C'est comme on le voit une explication un peu plus scientifique de l'influence de l'imagination sur les malformations embryonnaires du produit de la conception, explication dont il faut rapprocher les idées et les faits signalés par Roudnew : « On connaît l'influence des centres corticaux sur la « nutrition des tissus ; il faut en tenir compte et ne « pas oublier que le neurone médullaire se trouve « en rapport avec le neurone cortical. La peur peut « blanchir les cheveux. » Il a observé « un malade « avec six doigts à la main dont la mère, étant enceinte, a vu un mendiant ayant six doigts ».

Etienne, au cours de ses différents mémoires, Klippel et Trénaunay, dans la suite, ont admis le rôle de *l'infection* dans le développement des grands nævi, et pour eux, l'agent infectieux agirait au moment de la vie intra-utérine. Le premier écrivait : « Je n'ai rien à ajouter à l'hypothèse que j'émettais en 1896 et en 1897, de l'intervention possible pendant la gestation d'une maladie infectieuse légère, trop bénigne pour interrompre la grossesse ». Ce même auteur admet également que les produits toxiques pourraient déterminer une névrite ou une myélite chez le fœtus. L'origine en serait dans les troubles gastro-intestinaux, si fréquents, comme on le sait, chez la femme enceinte.

Pour expliquer la localisation, parfois très étroite, du nævus, Lelong a pensé que l'action des toxines pourrait être seulement superficielle, celles-ci ne lésant assez profondément que des groupes cellulaires

présentant une vulnérabilité spéciale. Ce qui se passe dans la moelle, Etienne l'applique également aux filets nerveux périphériques. Pour Klippel et M.-P. Weil, on peut admettre une restauration, voir même une régénération des lésions chez le fœtus « surtout si l'on songe que la maladie a évolué à une « époque de la vie où les formations plastiques sont « d'une intensité toute particulière. »

Quant au *traumatisme*, nous signalerons simplement son action, sans plus insister, car son rôle ne nous paraît pas très grand. On admet pourtant, avec Unna, qu'une compression, pendant la vie intra-utérine, contre le bassin maternel, puisse amener la formation de nævi plus ou moins étendus. « Le « mécanisme le plus intime de leur formation devrait « alors, selon toute probabilité, être rapportée à « l'hyperhémie paralytique consécutive à une ané- « mie de compression. »

Enfin, en relisant la belle observation que Beck publia à propos d'un cas de nævus papillomateux généralisé, on pourra se demander si tout à été dit sur l'étiologie des grands nævi systématisés, et si l'altération ou le mauvais fonctionnement de certaines glandes à *secrétion interne* ne pourraient pas être invoquées dans certains cas. Chez le petit malade de Beck, la thyroïde était très réduite, d'une part, et, d'autre part, le traitement opothérapique permit d'obtenir certains résultats surprenants, puisqu'au bout de deux semaines, on pouvait noter la disparition de certaines lésions, et de fortes modifications dans les autres.

IV. — CONSIDÉRATIONS CLINIQUES

En abordant ce chapitre, nous n'avons pas l'intention de décrire toutes les formes cliniques connues jusqu'à ce jour. Nous voulons seulement, tracer en quelques pages, les modalités cliniques du nævus variqueux ostéo-hypertrophique, puis étudier les rapports des troubles mentaux et des nævi.

A. — DES GRANDS NÆVI SYSTÉMATISÉS AVEC TROUBLES TROPHIQUES

Nous préférons, en tête de ce chapitre, employer le terme de Grand Nævus systématisé avec troubles trophiques, plutôt que celui de nævus variqueux ostéo-hypertrophique, comme l'on écrit Klippel et Trénaunay. Les raisons sont multiples qui militent en faveur de cette application. Les varices, quoique très fréquentes, ne sont pas constantes ; comme on le dira plus loin, il existe des observations de nævi avariqueux. D'autre part le terme ostéo-hypertrophique pourrait faire croire que les troubles osseux hypertrophiques sont les seuls troubles trophiques rencontrés, ou tout au moins les plus importants.

Or il est admis que les autres troubles trophiques, pour être moins frappants, n'en sont pas moins fréquents; de plus,cette dénomination oblige à créer de nouvelles appellations quand les membres du malade — car très souvent il s'agit des membres — au lieu d'être augmentés de volume, sont de dimensions plus réduites que normalement.

Cette appellation, qui nous semble plus logique que celle de Klippel et Trénaunay, ne saurait, non plus, avoir pour résultat d'enlever, à ces derniers auteurs, la paternité de faits déjà bien observés avant eux. En 1869, Trélat et Monod décrivaient sous le nom « d'hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps » une hypertrophie osseuse unilatérale, le plus souvent droite, siégeant aux membres inférieurs, et fréquemment accompagnée de dilatations vasculaires. Suivant que ces dernières atteignaient les capillaires ou les veines sous-cutanées, on trouvait des nævi ou varices. Donc « ostéohypertrophie », « nævus », « varices n'étaient pas une association inconnue pour ces auteurs. Pour eux les nœvi étaient congénitaux et les varices, en l'absence des causes ordinaires — comme l'attestaient l'âge du sujet et les commémoratifs, — se rattachaient forcément à l'hypertrophie générale. Friedley croyait, lui aussi, à l'origine congénitale, mais il admettait l'accroissement consécutif. Ce qui est une erreur chez Trélat et Monod, c'est de croire que les troubles trophiques ne sont pas forcément consécutifs à l'hypertrophie et que dans l'hypertrophie osseuse

congénitale, le placard næviforme puisse aisément être absent. Mais l'étude de ces deux auteurs marquait déjà un progrès sur les travaux de Chassaignac qui, en 1858, avait décrit l'hypertrophie congénitale des deux membres droits, et qui, l'année suivante, présentait, à la Société de Chirurgie, une jeune fille avec hypertrophie du membre inférieur gauche, et taches vasculaires sur le membre inférieur droit. A la même époque paraissait le travail de John Adams, et, en 1856, Devonges citait un cas de « prédominance du côté droit sur le côté gauche; développement hypertrophique des trois premiers doigts de la main gauche et du pied droit. » En 1886, Duzéa prétend que l'hypertrophie est congénitale, mais secondaire à un angiome superficiel, ce qui ne saurait être admis. En 1888, paraît la thèse de Masmejean. En 1897, Leblanc reconnaît que les troubles trophiques s'étendent au tissu cellulaire, aux muscles, aux glandes à sécrétion, aux vaisseaux ; ces derniers pour lui, ne présenteraient que des troubles peu importants, tandis que l'hypertrophie osseuse était très marquée. L'année suivante, Duplay consacre une clinique à l'étude de l'hémi-hypertrophie partielle. Enfin, en 1900, paraît l'article remarquable de Klippel et Trénaunay, qui montrent que les nævi avec varices et ostéo-hypertrophie constituent une entité nosologique très déterminée, et relativement assez fréquente comme le montreront les cas publiés à la suite. Grimaud en a résumé un bon nombre dans sa thèse, en 1901. Citons également les observations

de Leroux et Labbé, de Gastou et Rosenthal, de Danlos, Apert et Flandin, de Fourmaud, de Williate, de Benon et Luneau.

Les grands nævi systématisés avec troubles trophiques, ou nævi variqueux ostéo-hypertrophiques de Klippel et Trénaunay sont caractérisés pour ces auteurs par l'existence des trois symptômes, nævus, varices, hypertrophie. Celle-ci porte sur l'ensemble des tissus du côté malade, mais surtout sur le squelette, qui se montre augmenté dans touts ses dimensions, longueur, largeur, épaisseur. C'est du moins, l'opinion de la plupart des auteurs qui ont étudié la question. Mais, si Trélat et Monod, Klippel et Trénaunay, ont admis qu'il y a simplement vice de conformation, hypertrophie suivant les trois dimensions, et non pas déformation véritable, Masmejean ne craint pas d'affirmer, au contraire, que la partie déformée semble faite sur un autre patron que la partie saine. C'est encore là une raison qui milite en faveur du terme dystrophie, de préférence à la terminologie de Klippel et Trénaunay, car notre terme a du moins l'avantage, de ne présumer en rien de la pathogénie, et, par conséquent, de s'attribuer à tous les cas.

Le nævus est étendu à tout le membre supérieur ou inférieur, ou seulement à une partie, et présente une distribution métamérique. Son siège, son étendue, sont également bien décrits. Retenons seulement que le plus souvent, il s'agit d'un nævus vasculaire plan, dont la couleur est variable : ce qui explique

la multiplicité des termes employés pour le désigner *sanguineus*, *purpureus*, *flammosus* ou *flammeus*, *vinosus*, *veinosus*, *arteriosus*, etc... Nous pensons même que rien ne s'oppose à ce que, chez le même malade, les taches affectent chacune, des teintes différentes. Chez notre malade, la coloration, pâle au niveau de la région lombaire droite, plus tranchante sur les membres, s'accentuait notablement sous l'influence de la chaleur, qui faisait ressortir très nettement les limites exactes du nævus. Les varices sont précoces, datant de l'enfance, sinon de la naissance, et limitées au côte malade. Elles ne sont jamais très accentuées. Ce sont ordinairement de simples dilatations veineuses, se pelotonnant et dessinant à la surface des téguments, des mailles violettes plus ou moins étroites. Dans le cas que nous avons publié avec le Dr Benon, elles étaient surtout marquées au niveau du triangle de Scarpa, sous forme de cordons vasculaires très dilatés, sans qu'elles formassent de pelotons. Nous ne serions pas éloigné de croire que le mot varices a pu tromper quelques observateurs, et que, si ceux-ci avaient recherché simplement la dilatation veineuse, ils l'auraient retrouvée plus souvent. Ainsi, là encore, le terme « nævus variqueux » nous paraît inexact, ou, tout au moins, il prête facilement à confusion. La maladie s'accompagne, en outre, d'autres symptômes, troubles trophiques et nerveux, que les auteurs considèrent comme accessoires.

Malheureusement, les travaux qui parurent à ce

sujet, depuis 1900, n'ont pas toujours confirmé la description de Klippel et Trénaunay. Déjà les auteurs avaient reconnu que dans un tiers de leurs observations (cinq fois sur quinze) leur syndrome était incomplet : tantôt les varices manquaient, tantôt varices et hypertrophie étaient absentes. Que dire, alors, d'un syndrome où, au dire des auteurs eux-mêmes, deux des symptômes importants peuvent manquer, d'une façon relativement fréquente (une fois sur cinq) ?

Il suffit, d'autre part, de reprendre quelques observations pour montrer combien, avec les différents auteurs, le cadre symptomatique du nævus variqueux ostéo-hypertrophique, va s'agrandir ou diminuer, à moins qu'il varie. Tantôt, avec Williate, l'hypertrophie et le nævus existent, mais les varices et les troubles trophiques manquent ; tantôt, au dire de Klippel et de Trénaunay, l'hypertrophie peut exister seule ; tantôt le livedo, comme dans l'observation de Danlos, Apert et Flandin, vient se surajouter ; tantôt, c'est l'atrophie (Hallopeau et Weil) qui remplace l'hypertrophie. Qui ne voit, alors, combien peu la maladie répond à son titre de « nævus variqueux ostéo-hypertrophique » ? D'ailleurs le mot « atrophie » lui-même nous semble inexact ; il n'y a pas régression puisque l'affection est congénitale, mais défaut ou vice de développement. On peut parler d'atrophie chez un hémiplégique, chez un paralytique infantile, dans les polynévrites toxiques, dans les myopathies, dans la maladie de Charcot,

mais le terme est mauvais dans le nævus ; et c'est pourquoi nous préférons écrire, comme nous le disions précédemment, « nævus systématisé avec troubles trophiques ».

Nombreux sont les troubles trophiques que l'on rencontre encore dans le « nævus systématisé à troubles trophiques » ou « nævus variqueux ostéo-hypertrophique ». On les a décrits au niveau de la peau et des muqueuses, qui peuvent être ichthyosiques, du tissu cellulaire. Ils peuvent intéresser les poils, les ongles, les muscles, les artères, les glandes sébacées, les glandes sudoripares, voire même les glandes salivaires. On a trouvé des modifications de la température locale, de la sensibilité générale, etc. Toutes ces perturbations peuvent se manifester par excès, défaut ou arrêt de développement de ces parties consécutives du corps humain. Chez notre malade, outre les troubles osseux, vasculaires, on notait de l'œdème du pied gauche, de la syndactylie au niveau des orteils, de l'insuffisance de développement des poils ; le sujet était entré à l'asile pour une bouffée délirante sur laquelle nous reviendrons dans le chapitre suivant : troubles mentaux et nævus.

De la brève étude que nous venons de faire, il résulte que le terme de « nævus systématisé avec troubles trophiques » est préférable à celui d' « hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps » et à celui de « nævus variqueux ostéo-hypertrophique », à cause de la multiplicité des troubles trophiques (os, muscles, tissu cellulaire, glandes, etc., etc.), de

leur inconstance (nævus hypertrophique, nævus atrophique, nævus avariqueux), de la variation de leur importance respective, de leur pathogénie encore discutée.

B. — NÆVUS ET TROUBLES MENTAUX

« D'après beaucoup d'auteurs, il serait fréquent « d'observer, chez les sujets atteints de *nævi nom-* « *breux ou volumineux*, d'autres difformités congé- « nitales, des arrêts de développement, de l'hydro- « céphalie, de l'idiotie, etc... Les nævi seraient donc « de véritables stigmates de dégénérescence. » Tels sont résumés en quelques lignes, les rapports qu'admettent Brocq et les classiques, entre le nævus et les troubles nerveux. Certains auteurs ont ajouté à cette liste le spina bifida, le bec-de-lièvre ; pour notre part, nous avons vu, chez notre malade, les taches nævïques coexister avec l'œdème, la syndactylie, l'atrophie musculaire et certains troubles trophiques des os se manifestant, tantôt par un excès du développement, tantôt par un arrêt de développement. Notre but dans ce court chapitre est de signaler les troubles mentaux, chez un porteur de nævi volumineux et de montrer quels rapports il faut voir entre les uns et les autres.

Quoique cette étude ne soit pas la première, puisque Pringle en Angleterre, avait déjà noté un cas où nævus verruqueux et insuffisance de dévelop-

pement intellectuel coïncidaient, — puisque Besnier a montré les rapports qui pouvaient exister entre l'épilepsie et les nævi, — puisque, enfin, Williate dans sa thèse, cite un cas, sur près de 50 malades, où le sujet était un *minus habens ;* nous pensons que le nôtre est assez rare pour qu'il mérite d'être signalé ; il s'agit d'un jeune sujet entré à l'asile pour des phénomènes délirants et chez lequel l'examen nous a montré, outre de nombreux troubles trophiques intéressant les téguments, le tissu cellulaire sous-cutané, les muscles, les os et décrits en détail au chapitre pathogénie, des nævi étendus, d'aspect variable et à systématisation nettement radiculaire. Voici, d'ailleurs, la relation des faits observés chez notre malade durant son court séjour à l'asile.

Observation personnelle (partie psychiatrique)

a) Résumé de l'état physique

Type de dystrophie complexe : hémi-dystrophie gauche, dystrophie antagoniste, hypotrophie supérieure thoraco-scapulo-cervicale, hypertrophie inférieure pelvienne. Nævi vasculaires à distribution radiculaire (Voir l'observation détaillée, p. 50).

b) Troubles mentaux

Antécédents. — Le père et la mère du jeune malade sont actuellement vivants et bien portants. Ils ont eu sept enfants, (quatre garçons et trois filles), seul Edmond, seize ans, roulier,

est difforme. On ne trouve dans la famille ni tares nerveuses, ni tares mentales.

Personnellement il n'a pas eu de maladies graves dans son enfance. Malgré une apparence chétive, il a été relativement facile à élever. A onze ans, il a eu la fièvre typhoïde ; à quatorze ans, il a présenté une récidive ; au cours de ces deux états aigus, le premier plus grave que le second, il n'a jamais manifesté de délire. A deux reprises, à treize et quinze ans, il a souffert de coliques, « coliques cordées » dit-il ; elles ont été attribuées par le médecin à l'ectopie testiculaire dont il est atteint.

Il a fréquenté l'école primaire jusqu'à treize ans. Il sait lire, écrire et compter. L'intelligence est normalement développée. Travailleur, sérieux, il gagnait dans son métier de roulier, environ cent soixante francs par mois. Il faisait volontiers des heures et même des journées supplémentaires, par idée de lucre, revèle sa mère ; car il aime l'argent et s'est toujours montré très économe. Il est naturellement, très peureux : il rentrait aussitôt sa journée finie ; il ne s'attardait jamais avec personne ; le soir, il n'aurait jamais voulu sortir seul. Jusqu'à présent, il ne s'est adonné à aucun excès ; quoique roulier, il ne boit pas. Plutôt solitaire, il fréquentait peu les camarades de son âge : il restait à jouer avec ses frères et sœurs. Il était calme, doux, affectueux. On le donnait en exemple.

Historique de la maladie mentale. — Le dimanche 12 août 1917, le petit malade va se promener à Saint-Nazaire. Il était parti à bicyclette, de Montoir-de-Bretagne, avec un de ses cousins, âgé de treize ans. Tous les deux se rendaient chez leur tante, qui habite rue de la Trinité à Saint-Nazaire.

L'après-midi, vers 15 ou 16 heures au cours d'une promenade sur les quais, ils assistent à un rixe sanglante qui a lieu entre une dizaine d'Américains : ceux-ci avaient sorti leur couteau et ils se frappaient furieusement. Un rassemblement important s'était formé ; dans la foule, des personnes poussaient des cris à la vue du sang. Edmond, en proie à une grande frayeur, tombe, comme foudroyé. Il était raide, écumait de la bouche. On le transporte chez un pharmacien.

Sa mère prévenue d'urgence, vient le voir le 12 août, au soir, à Saint-Nazaire (il était alité chez sa tante). Il ne la reconnaissait pas. Il avait les yeux largement ouverts et les « jetait » en haut. Il ne parlait à personne, ni spontanément, ni sur questions. Il était là, sans rien dire, comme pensif. Il ne poussait pas de cris.

La nuit du dimanche au lundi (12 au 13 août), il est calme. Sa tante le veille. Il reste sur le dos, immobile, le regard fixe.

13 et 14 août. — Il garde la même attitude. Impossible de le sortir de son état. Il ne parle pas et refuse toute nourriture.

Le mercredi 15, il est transporté à Montoir, chez ses parents. Une fois dans son lit, il paraît se ressaisir et reconnaître ses parents. Mais il parle encore peu. La nuit est calme. Il s'alimente.

A partir du jeudi 16, et pendant environ trois semaines, 16 août-5 septembre 1917, il se met à parler dans son lit, en même temps qu'il présente un certain degré d'agitation. Il cause, sans cesse, des Américains qu'il a vus se battre. Souvent il répétait : « Les voilà ! Ils sont là ! Ils se battent à coup de couteaux ! J'ai peur. » Et il poussait des cris d'an-

goisse. Il semble que le malade, à ce moment, a eu des hallucinations de la vue et de l'ouïe. Les nuits n'étaient pas beaucoup plus agitées que les journées ; quelquefois même le malade reposait. Il s'alimentait, mais assez irrégulièrement.

Il ne parle plus des Américains. Presque tout d'un coup vers le 5 septembre 1917, et pendant un mois, il apparaît, au point de vue mental, comme sensiblement normal : « Il se levait, raconte sa mère, et on le croyait guéri. Il allait aux champs, mais ne travaillait pas. Son caractère pourtant était changé. Il était plus irritable. Il se disputait fréquemment avec ses frères et ses sœurs. A chaque instant, il leur reprochait de trop dépenser.

Peu à peu, surtout depuis le 5 octobre 1917, dit sa mère, il devient menaçant pour ses frères et sœurs qu'il parle de tuer (Il ne fait cependant aucune allusion aux Américains qu'il a vus se battre). Il prend des couteaux pour frapper les siens. Il s'empare du premier objet qui lui tombe sous la main, court sur eux et cherche à les atteindre (impulsions). Placé chez les voisins, il était tranquille, mais dès qu'il voyait ses frères ou ses sœurs, « c'était un démon ». Il était comme jaloux d'eux. Par moments, dans ses colères, il chantait, combinait des chansons comme un enfant qui joue. Il menaçait aussi ses parents et les injuriait très grossièrement ; lui qui autrefois était le meilleur des fils, il traitait son père de vieux c... Comme il devenait dangereux pour les autres, sinon pour lui-même, il fut placé en traitement à l'asile des aliénés.

Examen mental, état actuel, 22 octobre 1917. — Le malade âgé de seize ans est calme et docile. Il est très pré-

sent à l'interrogatoire. Il peut donner des renseignements exacts sur ses antécédents, son état civil, etc. Nous constatons cependant quelques troubles de la mémoire, une certaine tendance à fabuler et quelques vagues idées de persécution.

Voici comment il raconte les faits relatés plus haut à l'aide des précisions fournies par sa famille : « Je venais de faire de la bicyclette avec un de mes cousins. On était allé chez ma tante. J'ai dû m'asseoir à cause d'une crise de coliques « cordées », semblables à celles que j'avais déjà eues. Un étourdissement m'a pris et je suis tombé sans connaissance. Le lendemain, j'ouvrais les yeux, mais je n'y voyais goutte. J'entendais ce qu'on me disait. Quand j'ai commencé à travailler, mes frères et sœurs m'ennuyaient et puis les enfants des voisins me taquinaient, se moquaient de moi. On me traitait de fou. Ca me rendait méchant. Je leur jetais des cailloux ». Il nie avoir menacé ses frères et sœurs de son couteau, injurié son père, etc. A aucun moment, il ne parle des Américains, de la scène sanglante à laquelle il a assisté. Il n'a aucun souvenir de la période de trois semaines (16 août, 5 septembre) durant laquelle il évoquait sans cesse les événements impressionnants qui se sont déroulés devant lui. Il est même probable qu'il ne connaît sa perte de connaissance et ce qu'il dit des jours suivants, que par le récit de son entourage.

En fait l'amnésie lacunaire constatée est une amnésie rétro-antérograde, totale, d'évocation sinon de fixation. L'amnésie rétrograde porte sur les quelques heures qui ont précédé l'état émotionnel ; l'amnésie antérograde sur une période d'environ trois semaines.

Le malade déclare que pendant « la crise » (probablement lors de la période terminale), ça lui tapait dur dans la tête, qu'il était comme sourd, que ses oreilles étaient bouchées, surtout l'oreille droite.

Evolution. — L'évolution vers la guérison complète de cet accès de délire, s'est faite progressivement, sans à-coup, sans rechutes.

20 novembre 1917. — Le malade est tranquille. Il se montre disposé à s'occuper, à travailler. Il ne se livre à aucune interprétation délirante. Il n'a pas manifesté de tendances impulsives. Le sommeil est calme. Il n'a toujours pas de souvenir de la scène à laquelle il a assisté et qui a été l'occasion du délire.

15 décembre 1917. — Il travaille au jardin. Aucun trouble du caractère ne paraît persister. Les idées de persécution ont totalement disparu. Amnésie persistante.

10 janvier 1918. — Le malade sort sur la demande de sa famille. La guérison paraît bien complète. Il refuse d'attacher de l'importance aux faits qui ont déterminé son placement ; il les considère comme exagérés : on le provoquait, on l'ennuyait. Il a travaillé très régulièrement jusqu'au moment de sa sortie à la culture dans les jardins de l'établissement.

Cette observation présente un intérêt clinique spécial au point de vue psychopathique. Elle est la première, croyons-nous, relatant les rapports des grands nævi et de troubles délirants. Elle est intéressante particulièrement à cause de la question doctrinale qu'elle soulève. Il s'agit, en somme, d'un accès délirant survenant brusquement, à la suite d'un violent

« choc émotionnel » pour employer une expression que les circonstances actuelles ont rendue d'usage courant. L'état de stupeur, de profond anéantissement constitue avec le délire, le principal symptôme constaté chez notre malade. A cause des phénomènes d'amnésie rétrograde, qui ont été de courte durée, et des phénomènes d'amnésie antérograde ou d'évocation, portant sur une période de trois à quatre semaines, durant laquelle nous n'avons pu observer le sujet, nous ne pouvons préciser, malgré les renseignements fournis par la famille, s'il s'agit d'un délire d'origine illusionnelle ou hallucinatoire.

Cette bouffée délirante, survenant brusquement à la suite d'une émotion violente — une rixe sanglante — implique-t-elle nécessairement la notion d'une prédisposition chez notre malade ? On sait, en effet, que pour Morel et ses élèves, la prédisposition jouait, dans la genèse des délires des dégénérés, un rôle autrement important que la cause occasionnelle. Pour cet auteur, plus la prédisposition était grande, plus le délire avait des chances d'éclore, malgré l'insignifiance de la cause occasionnelle ; le délire apparaissait plus facilement chez un grand prédisposé, avec une cause occassionnelle minime, que chez un sujet fortement émotionné et ne présentant que peu de dispositions à délirer.

Notre malade était-il prédisposé au délire ? Rien dans l'étude de ses antécédents ne permet de l'affirmer. Il n'a pas d'hérédité morbide connue bien précise. Son intelligence est normalement développée,

les troubles du caractère sont peu marqués, si ce n'est la disposition à la peur, le soir venu. Peut-être, objectera-t-on ses nombreux stigmates de dégénérescence physique (dystrophies multiples) et dira-t-on, avec Brocq, que ses nævi nombreux et volumineux se surajoutent encore à ceux-ci. Mais comment expliquer alors que les stigmates de dégénérescence physique existent chez de nombreux sujets indemnes de troubles psychiques, et qu'inversement ils font défaut chez des sujets qui réalisent des états délirants ou démentiels? Comment expliquer, si on admet, avec Morel, que la prédisposition est tout, et la cause occasionnelle négligeable, que nombre de dégénérés peuvent présenter toute leur vie de pareilles tendances sans jamais franchir les frontières qui les séparent du vrai délire. Il semble plutôt, si l'on veut chercher à expliquer ce cas, par la dégénérescence, qu'il faille rejeter la théorie de Morel, pour qui le dégénéré se définissait essentiellement par l'hérédité (folie héréditaire) et se diagnostiquait par les stigmates, et répéter après Magnan : « Si les dégénéres-« cences mentales sont héréditaires, dans quelques « circonstances, elles peuvent être acquises et chacun « a certainement observé, à la suite d'affections « aiguës, chez les très jeunes sujets des cas d'arrêts de « l'intelligence et de dépradation mentales... Tous ces « désordres sont la conséquence de lésions analogues « à celles qui se développent pendant l'évolution « fœtale et sur ces cerveaux de jeunes sujets en voie « d'évolution, les résultats sont identiques. Il faut

« donc faire nécessairement entrer dans le groupe « des héréditaires, ces faits que la clinique désigne, « quoiqu'assurément les dénominations d'hérédi- « taires ne leur convient pas. » Ainsi notre petit malade aurait subi au cours de son évolution, embryonnaire ou fœtale, l'influence d'une cause, — probablement infectieuse — qui aurait agi sur son cerveau, comme l'attesterait son délire, et sur ses centres médullaires, comme sembleraient l'indiquer ses nævi, ses troubles trophiques multiples et variés.

A l'heure actuelle, la thèse de la dégénérescence mentale est fortement battue en brèche, Vaschide et Vurpas écrivaient en 1902 : « Par dégénérescence ou déséquilibre, on entend tout ce qui n'est pas normal, mais d'abord qu'est-ce qu'un homme normal ? à quoi le reconnaître ? quel critère donner ? » En 1913, Gilbert Ballet écrivait : « En pathologie mentale, le mot dégénérescence a été pris tour à tour dans une acceptation étiologique et une acceptation symptomatique. Je me suis servi, comme tout le monde, du mot de dégénérescence. Mais plus je vais, plus je me convaincs que la raison qui lui a assuré le succès, c'est-à-dire le vague et par suite la commodité de sa signification, est précisément celle qui doit le faire rejeter. »

« Je ne conteste pas que la notion de dégénéres- « cence et par suite le mot, aient rendu des services, « mais à l'heure actuelle, ils me paraissent avoir « rempli leur fonction. Je vois bien les inconvénients, « mais je ne vois pas les avantages qu'il y aurait à

« conserver le terme dégénérescence dans le langage « courant de la psychiâtrie ». Comment, alors, expliquer, en dehors de la dégérescence mentale, le cas de notre malade?

On peut, laissant de côté les expressions anciennes : bouffée délirante, simple métaphore, ou accès de délire des dégénérés, — qualification qui met en cause un facteur étiologique bien inconnu, comme nous l'avons montré plus haut — décrire cet accès, comme un accès d'hyperthymie aiguë délirante (illusionnelle ou hallucinatoire), voulant montrer par là, qu'il s'agit d'un état psychopathique essentiellement curable, qu'il faut nettement et dès maintenant séparer de la démence précoce.

Pourquoi ces états psycho-morbides n'existeraient-ils pas ? Ne voit-on pas des malades faire de l'albuminurie au cours d'une maladie infectieuse sans pour cela devenir des brightiques ? La clinique ne montre-t-elle pas que ces cas d'hyperthymie délirante peuvent exister, puisque récemment encore, Benon et Froger, citaient celui d'un jeune malade qui avait présenté, en 1912, un accès d'hyperthymie aiguë délirante et qui, depuis 1914, subit malgré la faiblesse de sa constitution physique, toutes les fatigues qu'impose une campagne, particulièrement dure, à un artilleur du service armé. Pourtant les raisons ne lui manquent pas de retomber. Son délire antérieur le prédispose singulièrement à un nouvel accès, la guerre actuelle, par les nombreuses et fortes émotions qu'elle engendre, a souvent suffi à faire éclore des accès déli-

rants. Alors pourquoi, malgré une prédisposition très marquée, et une cause occasionnelle sans cesse renouvelée, le petit malade, devenu un soldat, ne retombe-t-il pas ? Il y a là des inconnues qui font bien ressortir le danger qu'il y aurait à généraliser la conception de Morel.

V. — PATHOGÉNIE

La pathogénie des grands nævi systématisés peut paraître à première vue singulièrement complexe. Le nombre des théories proposées pour expliquer la topographie des nævi, la variété des opinions émises pour faire comprendre la cause de leur développement est assurément fort grande, et comme il arrive souvent en pareille occurrence, quelques-unes sont diamétralement opposées aux autres, si bien que l'on peut se croire obligé d'opter soit pour l'une, soit pour l'autre. D'ailleurs, il existe des points, sur le corps, où les lignes frontières de Voigt et celles de von Rynbeck se confondent de telle façon qu'on peut interprêter le cas, suivant l'une ou l'autre théorie.

a) **Disposition des nævi suivant des trajets vasculaires.** — Si nous parlons ici des théories vasculaires, ce n'est que pour les citer, et dire qu'actuellement elles ne comptent plus de partisans. Pour Heller et Manchot, les nævi linéaires affectaient, dans leur distribution, un certain rapport avec les vaisseaux sanguins ou lymphatiques. Leur pigmentation était, pour Kopp, un argument en faveur de cette hypothèse : opinion assurément fausse puis-

qu'on sait actuellement, qu'hormis les nævi vasculaires, la pigmentation des nævi linéaires dépend de l'existence d'une quantité anormale de pigments dans les couches inférieures de l'épiderme. D'ailleurs, nous ne croyons pas qu'il existe une seule observation médicale vraiment démonstrative de la théorie vasculaire. On ne connaît pas de cas où la disposition nævique puisse être considérée comme un décalque de trajets vasculaires, et l'observation de Gunsette concerne un cas de lichen en réseau et non pas un nævus. Bader qui, dans sa thèse, a étudié non seulement les nævi, mais encore les dermatoses linéaires, s'est refusé à l'admettre.

b) **Théorie radiculaire**. — D'après les partisans de la théorie radiculaire, les nævi répondraient comme disposition cutanée, aux schémas que l'on a donnés des territoires des racines postérieures. Cette doctrine est admise par de nombreux auteurs : Pott, Girhard ont adopté cette hypothèse pour expliquer les nævi linéaires unilatéraux, Klippel et M.-P. Weill, Fourmaud, Benon et Luneau ont successivement apporté leur contribution à cette théorie.

Klippel et M.-P. Weill, en 1909, ne veulent reconnaître que deux grandes classes de nævi : le nævus-vascularite (lié à une altération vasculaire) que nous rapprocherons plus loin du nœvus à disposition linéaire (nævus disposé suivant les lignes de Voigt) et le nævus-névrite (lié à une affection nerveuse). Avant d'aborder l'étude des raisons qui ont motivé

cette classification, nous voulons faire remarquer qu'à notre avis le terme « de nœvus-névrite » — qui, pour ces auteurs, est presque toujours à disposition radiculaire, — est une expression fort inexacte, car, dans sa concision, il prête à confusion avec le nœvus à disposition névritique, et, dans le cas, l'erreur presque fatale, serait à coup sûr, très grave, car elle irait à l'encontre même des idées de ces auteurs.

D'autre part, cette expression de nævus-névrite a le tort de vouloir exprimer pour ses auteurs, le mécanisme intime de la production du nævus ; or le terme qui présume d'une pathogénie, sur laquelle l'accord est loin d'être fait, est fatalement voué à l'oubli, car, dans la science, la terminologie ne peut être exacte, qu'autant que le sujet est lui-même parfaitement connu. D'ailleurs, les auteurs s'empressent-ils d'écrire dans la suite : « cette classification essentiellement pathogénique, n'est pas absolument superposable à la classification clinique admise par tous les auteurs récents et basée sur l'aspect descriptif de la lésion cutanée : nævus-vascularite ne signifie pas nævus-vasculaire, nævus-névrite n'est pas synonyme de nævus-pigmentaire, ni de nævus tubéreux non vasculaire. Il est, en effet, des nævi vasculaires qui, par leur topographie, appartiennent incontestablement à la classe des nævi-névrites, de même que certains nævi pigmentaires appartiennent, peut-être, à la classe des nævi vascularites... ; le fait est important à signaler. » Nous pensons que, même signalé, il peut-être mal interprêté par le lecteur inat-

tentif ou l'étranger qui ne connaît pas bien toutes les finesses de notre langue. Aussi, et pour toutes ces raisons, nous emploierons, dans le court exposé qui va suivre, toujours la même expression, « nævus à disposition radiculaire » pour éviter toute interprétation inexacte.

Pour Klippel et M.-P. Weill, les nævi à disposition radiculaire semblent représenter l'immense majorité des cas observés en clinique. Ils tirent leurs principaux caractères de leur origine, de leur pathogénie, de leur date d'apparition, de certaines analogies avec d'autres états morbides. Dans un court, mais remarquable tableau synoptique, ils ont montré que la disposition des nævi était le plus souvent radicalo-métamérique (jamais elle n'affecte le type dermato-métamérique), leur apparition, toujours relativement tardive, constitue le symptôme objectif d'une radiculite toxi-infectieuse, sorte de trouble trophique analogue au zona.

Pour notre part, nous pensons absolument de la même façon ; l'observation que nous publions dans ce chapitre, confirme complètement ces dires : notre malade s'est toujours vu porteur de ses « taches » ; il en éprouvait même une certaine honte ; l'origine toxi infectieuse nous semble la seule admissible, en pareil cas ; la valeur trophique des nævi ne nous paraît pas discutable, comme on le verra dans l'observation ; sa disposition radiculo-métamérique est évidente ; elle frappe les yeux, et correspond, nous nous empressons de l'ajouter, à la topographie

de Sherrington, et non pas à celle de von Rynbeck et Wincklen.

Ces auteurs, dans un mémoire qui est peu connu en France, et dont Williate a beaucoup parlé dans sa thèse, ont donné de nouveaux schémas dont le grand avantage serait de permettre d'expliquer certains cas, sur lesquels les auteurs n'étaient pas d'accord, les uns voulant reconnaître un nœvus à disposition névritique là où les autres diagnostiquaient un nævus à disposition radiculaire. Dans la thèse de cet auteur, les observations 43, observation de Danlos, Apert et Flandin ; 39,(Grimaud) rappelleraient « assez bien » certaines figures de dermatomes. Ainsi se trouveraient expliquées la sixième observation du mémoire de Klippel et Weill, l'observation personnelle de Bader, prise en 1910, dans le service de Balzer, celle de Strasser (observatton II de la thèse de Bader), etc., etc... Mais remarquons que, depuis 1913, aucune observation n'est venue confirmer cette théorie. D'ailleurs Villiate lui-même, ne veut conclure, et avoue que ce sont là « des précisions auxquelles il est impossible de répondre positivement ».

Nous donnons, à la suite de cet exposé, les observations qui viennent l'appuyer. Elles sont si nombreuses que nous n'avons eu que la peine de choisir. Outre notre observation personnelle, nous avons cité celle de Allaire et celle de Fourmaud qui n'avaient été publiées dans aucune thèse, ainsi que les trois premières observations de Klippel et M.-P. Weill.

Observation 1 (personnelle) : partie somatique.

a) **Résumé de l'état mental.** — Bouffée délirante, délire des dégénérés, hyperthymie aiguë délirante. Amnésie rétro-antérograde. Amnésie de fixation. Prédisposition au délire. (Voir page 34).

b) **Etat physique**. — Le malade présente de nombreux stigmates de dégénérescence du système nerveux. Quand on l'examine nu, tout de suite l'attention est frappée par l'opposition bien marquée qui existe entre la partie supérieure et la partie inférieure du corps. La ceinture scapulaire, peu développée, les bras longs et maigres — ceux d'un enfant de treize ans — constrastent étrangement avec la ceinture pelvienne, au contraire, bien développée, et surtout avec les jambes et les pieds qui seraient ceux d'un adulte vigoureux. Outre ces anomalies, tout le côté gauche du corps (face, thorax, abdomen, membres supérieur et inférieur) apparaît comme diminué de volume par rapport au côté droit. Des troubles vaso-moteurs viennent enfin compléter le tableau clinique somatique.

A l'examen de la face, l'asymétrie bien marquée apparaît surtout caractérisée par une hémi-dystrophie du côté gauche. Au repos, la figure présente une légère déviation des traits de ce côté ; il y a diminution de la fente palpébrale gauche avec légère enophtalmie correspondante (ébauche du syndrome oculo-pupillaire), mais il n'y a pas de ptosis de la paupière, ni de paralysie du globe ni de myosis. Les pupilles réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. La bosse frontale droite est peu apparente ; le pli naso-génien est plus

accentué à gauche qu'à droite. La commissure labiale gauche est plus élevée que la droite ; aussi quand le malade ouvre légèrement la bouche, les incisives gauches deviennent apparentes, tandis que celles de droite restent couvertes par la lèvre supérieure. Quand on oblige le malade à rider le front, les rides apparaissent un peu plus profondes et un peu plus nombreuses à droite qu'à gauche ; la tonicité musculaire est également plus grande de ce même côté. Enfin, une mauvaise implantation des cheveux qui empiètent de chaque côté sur le front qu'ils rétrécissent, contribue aussi à modifier l'aspect de la figure. L'examen n'a pas permis de constater d'exostoses craniennes ni de malformations palatines ou pharyngiennes. La dentition, elle-même, est normale. Seule la langue apparaît très légèrement déviée à gauche. La muqueuse est de couleur normale, mais présente trois ou quatre rides de chaque côté du raphé médian et perpendiculairement à lui, ce qui lui donne un peu l'aspect scrotal. Le malade peut souffler et siffler, mais dans ce dernier cas, la joue gauche se soulève au passage de l'air.

Le thorax est maigre et insuffisamment développé du côté gauche. De ce côté, les côtes se dessinent plus nettement qu'à droite. Sous la paroi, on voit battre le cœur. Il existe une ébauche de circulation collatérale dans la région sternale et dans les creux sous-claviculaires. Sous le sein gauche et au niveau de la cinquième côte, on constate l'existence d'un mamelon surnuméraire. En arrière, l'arrêt du développement de la partie gauche du thorax se reconnaît facilement à la saillie des côtes, à l'abaissement de l'épaule, et aussi à l'angle inférieur et au bord spinal du scapulum, qui sont plus apparents qu'à droite.

Les bras et les mains sont bien conformés, mais l'émaciation musculaire y est très marquée, d'un côté et de l'autre, la mensuration, au niveau de la partie moyenne du bras, ne donne pas plus de 17 centimètres de circonférence.

Le ventre est normal, mais il semble légèrement gros par comparaison avec le thorax. La saillie des muscles droits de l'abdomen est plus accentuée à droite qu'à gauche.

Les organes génitaux doivent retenir l'attention ; la verge est normalement développée, le testicule gauche descendu dans les bourses est de grosseur ordinaire, mais à droite la poche scrotale est vide ; le testicule se trouve sous la peau, au niveau de l'orifice inguinal. Il est mobile et a conservé toute sa sensibilité.

Vue de dos et de profil, la fesse gauche est plus petite que la droite, ce qui fait paraître la rainure interfessière oblique en bas et à gauche. La cuisse gauche est également moins développée que la droite ; à la partie supérieure, elle ne mesure que 41 centimètres de circonférence, tandis qu'à droite on trouve 45. L'état dystrophique apparaît également net, quoique moins frappant, quand on regarde le malade de face.

Les extrémités inférieures, à partir du genou, sont celles d'un adulte robuste d'une trentaine d'années. Les jambes sont à peu près normales comme constitution. Le pied droit est plat par affaissement complet de la voûte plantaire. Les cinq orteils existent, mais le deuxième et le troisième sont soudés (syndactylie), ce qui augmente l'espace interdigital compris entre le premier et le deuxième et fait croire à première vue à l'absence de ce dernier. Les cinq métatarsiens existent.

Le pied gauche est encore plus difforme que le droit, les saillies osseuses et tendineuses de l'extrémité antérieure disparaissent sous une sorte d'œdème semi-élastique et ne donnant pas le godet (sorte de trophœdème). La syndactylie signalée au pied droit est encore plus apparente. La peau qui réunit les deuxième et troisième orteils, ne présente même pas de trace de soudure comme sur l'autre pied; seule la phalange unguéale est nettement distincte pour chacun des deux orteils. Ici encore, l'anomalie est purement cutanée ; le métacarpien est distinct pour chaque orteil.

La motilité des membres supérieurs et inférieurs est entière ; la force musculaire est plus marquée à droite qu'à gauche, tant au niveau des cuisses qu'au niveau des bras.

La réflectivité est également normale ; elle n'est pas augmentée d'un côté plutôt que de l'autre, tant au point de vue tendineux que cutané ou osseux. La recherche du réflexe sus-orbitaire de Mac-Carthy, du réflexe olécranien, du réflexe patellaire, du réflexe achilléen, du phénomène du pied et de la rotule, n'a pas montré de différence entre les deux côtés. Le réflexe plantaire recherché suivant les divers procédés en usage (Babinski, Schœffer, Gordon, Oppenheim) ne nous a rien indiqué d'anormal ; nous n'avons pu déceler aucun signe pouvant faire croire à l'altération du faisceau pyramidal : les signes du peaucier, de la griffe mécanique, la tendance de l'avant-bras à la pronation automatique (pronations, phénomène de Strumpell, signe de la pronation automatique, signe de la main de Raïmiste), le signe de Grasset et Gausset, le signe de la flexion combinée de la cuisse et du tronc, sont constamment restés négatifs.

La sensibilité objective (tact, douleur, chaud et froid) est

normale, la sensibilité musculaire, la stéréognosie sont intactes. Si on excepte les phénomènes de céphalée, dont il a pu se plaindre autrefois, il n'y a pas de troubles de la sensibilité subjective.

Vu de face, le malade présente au niveau du flanc droit et sur la partie externe du membre inférieur gauche, un nævus vasculaire énorme. Vu de dos, on constate que ces troubles cutanés sont également très accentués sur la face postérieure du corps, au niveau de l'épine de l'omoplate (deuxième dorsale) de chaque côté ; au niveau de la région costale du côté gauche, mais surtout du côté droit au niveau de la région inguinale droite (première et deuxième racines lombaires) : au niveau de la fesse (deuxième et troisièmes racines sacrées) et de la partie externe du membre inférieur gauche (quatrième et cinquième racines lombaires). Signalons, pour être complet, quelques taches au niveau de la verge, du flanc droit et de la région interne de la jambe gauche.

La peau, en ces endroits, est de coloration rosée, mais elle devient rapidement rouge-violet ou violet lilas, sous l'influence de la chaleur (par exemple si le malade nu est placé devant le feu). On voit, en même temps, de grosses veines dessiner leurs cordons bleuâtres, surtout au niveau de la région inguinale droite et de la région poplitée gauche où la saphène externe semble se continuer jusqu'à la fesse. Ces diverses taches affectent une distribution nettement radiculaire.

L'examen du sang a donné une réaction de Bordet-Wassermann négative.

Conclusion.— Au point de vue somatique, l'état de dégénérescence physique est très particulier : nous obser-

vons à la fois des phénomènes dystrophiques localisés au côté gauche et des phénomènes dystrophiques généraux du tronc et de la ceinture scapulaire par rapport à la ceinture pelvienne et aux membres inférieurs.

Il ne s'agit pas ici d'hémi-atrophie gauche chez un hémiplégique cérébral infantile, mais d'hémi-dystrophie gauche congénitale. Le premier diagnostic est aisé à éliminer du fait de l'inexistence des signes physiques d'ordre hémiplégique (exagération des réflexes, trépidation spinale, extension réflexe de l'orteil, mouvement combiné de flexion de la cuisse et du bassin, signe de la pronation, signe du peaucier, etc).

Les nævi vasculaires constatés et décrits affectent dans leur distribution une disposition nettement radiculaire. A l'omoplate, ils occupent le territoire de la deuxième racine dorsale. Au membre inférieur, ils empruntent celui des quatrième et cinquième lombaires, des deuxième et troisième racines sacrées. A droite, au pli de l'aine et sur la face antéro-externe de la cuisse, les troubles correspondent aux territoires des première et deuxième lombaires.

L'origine de ce syndrome dystrophique est restée inconnue : la syphilis, la tuberculose, l'alcoolisme, etc, font défaut dans les antécédents.

Observation 2

Nævi avec hémi-hypertrophie du côté droit et angiomes multiples du côté gauche, par le Dr Allaire, de Nantes.

Le Dr Allaire présente une jeune fille, âgée de seize ans, atteinte de nævi avec hémi-hypertrophie du côté droit et angiomes multiples du côté gauche.

Les parents avaient remarqué, dès la naissance, l'hémi-hypertrophie droite, manifeste surtout à la face et au membre supérieur; il existait également, disséminés sur tout le corps, mais principalement sur le côté droit, des nævi plans; à la partie du sillon delto-pectoral gauche, siégeait une petite tumeur. Depuis la naissance, des grosseurs semblables se sont développées sur le membre supérieur gauche.

Actuellement ces tumeurs, nombreuses et de dimensions variables, donnent à la palpation une sensation de dureté. Il est impossible de les réduire ; elles sont douloureuses à la pression et leur distribution semble répondre à une distribution radiculaire qui correspondrait aux territoires innervés par la quatrième, la cinquième, la sixième racines cervicales, peut-être la septième cervicale et la deuxième dorsale.

La jeune fille perçoit parfois des battements dans ces tumeurs, mais on n'y entend pas de souffle.

Le côté droit de la figure est plus saillant; mais l'hypertrophie porte surtout sur la main et l'avant-bras droits dont la circonférence est de 3 centimètres, supérieure à celle des points correspondants gauches. Du côté gauche on aperçoit de nombreuses veines sur la poitrine et l'épaule; la peau du bras et surtout la peau de la main est rouge sombre.

L'examen clinique ne révèle aucun trouble de la sensibilité, de la motilité ou de la réflectivité; il existe seulement une légère scoliose à convexité droite.

Cette jeune fille a une mauvaise santé; elle s'évanouit facilement. A onze ans, elle a été atteinte de scarlatine; il n'y a pas d'albumine dans les urines.

A l'auscultation du cœur, on trouve un léger souffle, pro-

bablement inorganique et au niveau des vaisseaux du cou on perçoit un souffle à renforcement systolique.

Le père est bien portant, trois sœurs en bonne santé, une sœur morte de méningite à neuf ans, mère morte d'embolie à la suite d'une phlébite *post-partum*.

Le Dr Allaire rapporte qu'il y a dix ans, il eut l'occasion d'examiner un jeune garçon de six à sept ans, présentant des tumeurs semblables à l'avant-bras droit.

Observation 3 (Klippel et M.-P.-Weill)

Ch. Emile, âgé de quarante-cinq ans, exerçant la profession de cocher, entre à l'hôpital Tenon, pour des accidents de paludisme. Son foie est gros et douloureux, sa rate hypertrophiée ; il présente au niveau de la onzième et de la douzième vertèbres dorsales un nævus pigmenté à droite de la ligne médiane ; il en porte un autre sur la face antérieure de l'abdomen du côté droit, à peu près à égale distance du pubis et du bord inférieur de la région mammaire.

Le nævus antérieur est situé sur un plan inférieur au nævus postérieur. Tous deux répondent aux neuvième et dixième racines dorsales ainsi qu'on s'en rend nettement compte en rapprochant les figures 1 et 2 des schémas de distribution radiculaire donnés par Kocher. C'est l'obliquité des racines qui commande ce fait que les deux nævi ne se trouvent pas sur le même plan horizontal.

Observation 4 (Klippel et M. P. Weil)

Mart., âgé de quarante-cinq ans, passementière, entre à l'hôpital Tenon pour des accidents rhumatismaux compli-

qués d'endocardite. Elle a une ascendance tuberculeuse. Aucun membre de sa famille n'a de nævus connu d'elle. Notre malade présente sur la face antéro-externe de l'avant-bras et du pouce un vaste nævus qui remonte à sept travers de doigt au-dessus de l'extrémité inférieure du radius, débordant sur la face postérieure du membre.

C'est un nævus vasculaire avec léger relief, couleur rouge lie de vin, sans verrucosités ; il augmente d'intensité par la compression du bras. La topographie correspond exactement à l'avant-bras et à la main au territoire de la septième racine cervicale ; de plus, à l'avant-bras, elle déborde sur le territoire de la sixième racine cervicale.

Observation 5 (Klippel et M.-P.-Weil)

Alb., âgé de seize ans, cartonnière, entre à l'hôpital Tenon, salle Magendie, le 29 mai 1909, pour des troubles fonctionnels et généraux relevant d'une tuberculose pulmonaire au début. Elle présente deux nævi. Le premier est une petite tache brunâtre, de la grosseur d'une pièce de 2 francs, de forme oblongue, qui siège à deux travers de doigt au-dessus de l'épine iliaque antérieure et supérieure gauche : la seconde est une petite tache brunâtre à contours irréguliers, analogue de volume et de forme à la première ; elle siège à cinq travers de doigt au-dessus de l'épine iliaque postérieure et supérieure gauche, au niveau du relief gauche des muscles de la masse sacro-lombaire. Les nævi sont situés sur le territoire de la dixième racine dorsale : c'est à l'obliquité de cette racine qu'est dû ce fait que le nævus postérieur siège sur un plan plus élevé que l'antérieur.

Observation 6 (Fourmaud.)

P..., quarante-huit ans, maçon.

Entre à l'Asile de Vaucluse en juillet 1909, avec un délire de persécution assez mal systématisé...

Le malade présente quelques varices surtout marqués au membre inférieur droit et un nævus vasculaire, constitué par cinq taches couleur lie de vin parsemées de petites verrucosités légèrement saillantes et de couleur plus foncée.

Ces taches occupent en avant et à gauche : l'une la région correspondant à la partie interne de la clavicule, au premier et au deuxième cartilages costaux; l'autre à la partie moyenne du sterno-cléido-mastoïdien ; en arrière et toujours du côté gauche la région temporale postérieure, occipitale et plus bas la région de la nuque correspondant au bord externe du trapèze. Les placards n'empiètent pas sur la ligne médiane ; leur extrémité inférieure correspond en avant au bord inférieur de la deuxième côte, et en arrière à une ligne horizontale passant par le sixième espace interépineux de la colonne cervicale.

Dans ce cas, il semble bien que les théories cutanées soient insuffisantes à expliquer la situation de ces différents placards : ils ne paraissent pas occuper des surfaces correspondant à des dermato-métamères ; ils ne paraissent pas exactement localisés selon les lignes frontières de Voigt. Si on passe en revue les différentes théories nerveuses, on reconnaîtra que ce nævus dans son ensemble ne correspond pas au territoire d'innervation d'un segment de moelle, ni d'un nerf phériphérique. Au contraire une lésion intéressant les

deuxième, troisième et quatrième racines cervicales gauches peut expliquer cette topographie.

c) **Disposition des nævi suivant le trajet des nerfs périphériques.** — Un certain nombre d'auteurs se refusent à admettre la disposition radiculaire des nævi ; ceux-ci affecteraient bien plus souvent une disposition dont le décalque correspond assez exactement au trajet d'un ou de plusieurs nerfs périphériques. Th. Simon leur avait, en conséquence, donné le nom de nævi nervorum. Hallopeau a pu en signaler quelques exemples en 1891. En 1897, Etienne en citait quelques cas pour asseoir solidement son opinion. Bader, dans sa thèse, a montré que la même coïncidence avait été notée par les auteurs dans le lichen (Danlos) et dans les dermatoses lichénoïdes (moulage du musée Saint Louis). Il cite les cas de Balzer et Lecornu, de Gasne et Chiray, de Balzer et Guéniot, de Dubreuilh, le cas du psoriasis linéaire de Thibierge (obs. XVI de la thèse de Bader),celui de Balzer et Lecornu (psoriasis lichénoïde).

Il serait trop long de reprendre ici tous les arguments invoqués par Etienne au sujet de la genèse des nævi ; le lecteur pourra, à ce sujet, lire avec intérêt, l'article paru dans *la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, en 1897. Qu'il nous suffise seulement d'en rappeler, les principaux traits. Dès l'origine, les cellules ganglionnaires, dérivées des amas de la crête de Sagemehl envoient leurs prolonge-

ments cylindraxiles former les cordons postérieurs et, en partie, les racines postérieures de la moelle. Il admet, d'autre part, que ces cellules sont, dès le début de leur développement, unies à leurs organes terminaux « comme elles, de provenance ectodermique ». Si donc, pendant la période embryonnaire, cet organe rudimentaire vient à être lésé, les lésions retentiront sur la peau et ses annexes, poils, grandes sébacées et sudoripares. Le siège de la lésion déterminera l'aspect clinique du nævus : « une lésion « fœtale de l'appareil ganglionnaire déterminera une « malformation cutanée, dont la topographie repro « duira la distribution périphérique du nerf lésé. « Mais, au contraire, une lésion fœtale portant sur un « neurotome spécial produira des troubles cutanés à « type segmentaire, c'est-à-dire sur une zone tribu- « taire du segment spécial par lequel passent les pro- « longements intra-médullaires issus des cellules gan- « glionnaires. »

A l'appui de sa thèse, Etienne cite plusieurs cas de nævi, où la disposition affectait une grande ressemblance avec le trajet des nerfs périphériques.

Observation 7 (Etienne G...)

Nævus-névrite du deuxième nerf intercostal gauche, branche antérieure, et des branches cutanées du petit sciatique gauche.

Jeune chauffeur de la Compagnie de l'Est, âgé de vingt-cinq ans, en excellent état de santé, ne présentant aucune

autre anomalie ou tare nerveuse appréciable. Il affirme ne connaître dans sa famille nul cas semblable au sien.

Nævi multiples, pigmentaires, de teinte fauve plus ou moins accentuée, plans, constitués par des macules ayant en général la dimension de lentilles, parfois cohérentes en placards plus ou moins vastes, et groupés en trois systèmes :

1° *Système du deuxième intercostal gauche.* — Limité en dedans par une ligne généralement parallèle à l'axe médian du sternum, s'étendant un peu en dehors pour devenir franchement médiane vers sa pointe inférieure ; se déviant légèrement en dehors et en haut à partir du deuxième espace intercostal pour arriver en haut jusqu'à la partie interne de la clavicule, et en dehors jusqu'à la ligne mamillaire.

De cette masse se détache, au niveau du deuxième espace intercostal, et sur le prolongement de la ligne mamillaire, une bande s'incurvant au-dessus de la zone du sein, allant en s'amincissant progressivement jusqu'au niveau du bord interne du deltoïde, s'infléchissaut ensuite en bas, suivant le bord du deltoïde pour se diviser en deux branches, l'une sur la face interne du bras venant mourir vers le bord postéro-interne du bras, l'autre croisant légèrement la ligne médiane de la face antérieure du bras, descendant parallèlement à cette ligne pour venir mourir au-dessus du pli du coude.

Ce groupe de taches est particulièrement foncé à la région interne et médiane, où les macules sont cohérentes ; puis la teinte va en s'atténuant assez progressivement vers les extrémités en devenant à peine apparente vers le coude.

2° *Système fessier.* — Une petite tache, allongée parallèlement à l'axe du corps, mesurant 5 à 6 centimètres de longueur sur 2 de large environ, de teinte fauve très clair, à peine

apparente, siège au niveau de la partie inférieure de la fesse gauche.

3° *Système du genou.* — Une série de macules, à disposition linéaire, orientées de haut en bas, s'étend à la partie inférieure de la face postérieure de la cuisse gauche, partant de la région interne sous forme d'une bande fortement pigmentée pour s'étaler en éventail au niveau du creux poplité, en lignes analogues aux vibices, en atténuant progressivement leur coloration.

Ces deux derniers systèmes paraissent dépendre, le premier des rameaux récurrents du petit sciatique qui, émis au niveau du bord inférieur du grand fessier, apportent la sensibilité à la peau de la partie inférieure de la fesse. Le deuxième paraît ressortir au réseau d'épanouissement des branches terminales, s'étendant jusqu'à la partie inférieure du creux poplité, du nerf cutané postérieur de la cuisse, branche terminale de ce même petit sciatique ou nerf fessier inférieur.

Ces deux groupes de nævi dépendraient donc de deux groupes de branches terminales cutanées du petit sciatique.

Mais la topographie du premier système est plus intéressante encore. D'une façon générale, elle répond nettement à la disposition des ramifications de la branche antérieure du deuxième nerf intercostal gauche.

Cette branche, depuis son point d'émergence, se dirige en avant pour se répartir par ses terminales, les nerfs perforants antérieurs, à toute la peau de la partie antérieure de la zone du deuxième espace intercostal, en enchevêtrant ses ramifications terminales jusqu'au-dessus de la deuxième côte, et en bas sur la troisième côte en se mettant en rapport

d'anastomoses avec les terminales du troisième intercostal (Morel).

De la branche antérieure se sépare le nerf perforant latéral qui, au deuxième nerf intercostal, se jette tout entier dans le nerf accessoire du cutané brachial interne, lequel se répand dans la peau de la partie interne du bras par deux branches terminales, une franchement interne, l'autre croisant légèrement l'axe médian du bras (Van Gehuchten, *Anatomie du système nerveux*, 4e édition, fig. 323).

Il est facile de voir que cette disposition est rigoureusement celle présentée par notre nævus.

Ce nævus recouvre donc toutes les régions innervées par les rameaux sensitifs cutanés de la branche antérieure du deuxième nerf intercostal gauche.

d) **Disposition métamérique spéciale des nævi.** — Moins heureuse que les précédentes la théorie spino-métamérique des nævi compte peu de partisans. D'après Haekel, le corps de l'homme serait divisé, comme chez l'amphioxus, en un certain nombre de segments superposés les uns au-dessus des autres, et connus, depuis cet auteur, sous le nom de métamères. Chaque métamère comprend, entre autres, un myélomère ou neurotome, et un dermatomère ou territoire cutané ; il vit indépendant de tous les autres. Tous les segments qui le constituent sont solidaires les uns des autres, et cette solidarité semble pouvoir se faire sentir toute la vie durant, particulièrement en ce qui concerne les rapports du territoire cutané et du territoire nerveux. Le nævus

serait une preuve de cette solidarité à la vie embryonnaire ; plus tard, à l'âge adulte, la disposition systématisée de certaines dermatoses (lichen, zona psoriasis) attestera encore cette solidarité.

Malheureusement, les partisans de cette théorie divergent quand ils veulent établir des schémas. Ceux de Brissaud et de Head coïncident pour le tronc, mais ils diffèrent d'une façon très appréciable en ce qui concerne les membres. Tandis que, pour l'auteur français, les lignes qui séparent les segments entre eux représentent des lignes circulaires, comme des lignes d'amputation, les dermatomères restant ainsi rigoureusement superposés les uns au-dessus des autres comme au tronc ; pour Head, on doit, au contraire, décrire sur les membres de longues bandes allongées et parallèles à l'axe, se pénétrant les unes les autres au niveau des membres inférieurs. Les vues de l'auteur anglais ont été exposées par Constensoux dans sa thèse en 1899. Guillain a critiqué les idées de Head ; Thornburn, Mackenzie n'ont pu réussir à répéter ces expériences.

Nous donnons ici une observation que l'on a pu interpréter dans un sens favorable à cette théorie spino-métamérique.

Observation 8

Nævus-myélite segmentaire symétrique du thorax

Nouveau-né du sexe masculin pesant 2.900 grammes, bien constitué.

L'enfant porte à la région interscapulaire un vaste nævus pigmentaire plan, de couleur brun-chocolat, mesurant 5 centimètres de dimension transversale et 3 cmc. 5 de hauteur au niveau de la colonne vertébrale.

Ce nævus, rigoureusement médian, est constitué par deux parties symétriques, s'élargissant en forme d'ailes de papillon de chaque côté, les deux ailes étant exactement superposables en pensée.

La mère, primipare, âgée de dix-neuf ans, est bien constituée. Pas trace de syphilis. Aucun cas analogue dans la famille.

Tuberculose pulmonaire au début, se manifestant déjà par de l'expiration soufflée au sommet droit, et de l'inspiration rude à gauche. A noter que depuis le troisième mois de sa grossesse, la mère a présenté une pigmentation extrêmement prononcée de la peau.

Ce nævus se superpose à la distribution des rameaux cutanés des branches postérieures du dernier cervical et du premier dorsal, droits et gauches.

Aussi sa bilatéralité en symétrie parfaite nous fait-elle penser à la probabilité d'une lésion médullaire fœtale plutôt qu'à une névrite simple.

Dans cette région thoracique supérieure, où les trajets des nerfs sont horizontaux, la métamérie spinale se superpose à la métamérie névritique. Et ici, la disposition en bande partielle, symétrique, superposable en pensée, donne l'impression d'une disposition segmentaire.

A côté de cette distribution suivant un ou plusieurs territoires nerveux, Philippson, puis Müller, Paterson, Galewsky et Schlossmann ont attiré l'attention sur les rapports exis-

tant entre la disposition anatomique des nævi et les lignes de Voigt, c'est-à-dire les frontières séparant la sphère d'action de deux nerfs cutanés voisins.

De ces nævi, MM. Balzer et Alquier, dans leur intéressante étude sur les « dermatoses linéaires », rapprochent ceux de Hallopeau et Jeanselme, Vidal, Merklen, Besnier.

C'est à ce type qu'appartient, en somme, malgré ses caractères très particuliers, le cas fort remarquable suivant, que j'ai observé avec mon collègue M. le professeur Vautrin.

e) **Disposition des nævi suivant les lignes de Voigt.** — Pour expliquer certaines « traînées nævriques », un auteur allemand, Philippson, chercha, en 1890, à montrer que la disposition des nævi répondait, dans certains cas, aux lignes frontières de Voigt, c'est-à-dire aux lignes qui correspondent à la limite de territoire de distribution de plusieurs nerfs périphériques. Les travaux de Peterson, Galensky Torok n'ont fait qu'ajouter de nouvelles observations aux deux cas primitivement signalés par Philippson.

En France, Hallopeau, en 1891, accepta lui aussi cette hypothèse et admit que certains moulages du musée de l'hôpital Saint-Louis (nos 845, 976 et 1.478), plaidaient en faveur de cette opinion. Etienne, à deux reprises différentes, en 1898 et en 1910, est revenu sur cette importante question, et parmi les sept observations qu'il publia en 1910 dans *la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, la dernière constitue un cas remarquable en faveur de la théorie

de Philippson ; aussi avons-nous tenu à la publier dans ce travail. Citons également l'observation de Laignel-Lavastine, lue le 12 janvier 1911, à la Société de Neurologie, et dont l'auteur a présenté une photographie en couleur; il s'agissait d'un nævus qui était constitué d'un certain nombre de petits angiomes et qui zébrait la moitié supérieure du bras droit du malade, comme une égratignure. La même année, Bader dans sa thèse, cite plusieurs observations dues à Paul Strasser, à Fritz Callomon, à Sprecher, et une autre (obs. V) personnelle, qui plaident en faveur de la disposition des nævi suivant les lignes-frontières de Voigt. Pour cet auteur, d'autres dermatoses, eczémas, psoriasis, sclérodermie, peuvent également affecter la même disposition.

Quoiqu'on puisse admettre avec Hallopeau, l'action trophonévrosique due à la superposition des rameaux anastomiques des nerfs périphériques voisins, pour expliquer la théorie de Philippson ; quoique cette théorie soit fort séduisante pour expliquer certains cas qui, sans elle, seraient incompréhensibles, elle est sujette aux critiques déjà adressées aux autres théories : elle n'explique pas tous les cas ; tels, par exemple, ceux dans lesquels nævi et lignes de Voigt se croisent suivant un angle de plus ou moins faible ouverture, tels les cas où les traînées nævi ques répondent aux territoires dessinés par les lignes de Voigt et non plus à ces lignes elles-mêmes.

Observation 9

Nævus fissuraire pigmentaire et verruqueux, suivant notamment la ligne médiane de la face et du cou, et se réfléchissant sur le raphé de la voûte palatine, du voile du palais et de la langue.

Une ligne étroite de nævus pigmentaire brun, légèrement verruqueux, suit toute la ligne médiane de la face depuis la naissance des cheveux jusqu'à la région hyoïdienne, suivant toute la ligne médiane frontale, nasale ; le lobule du nez, qui présente une ébauche de division ; le sillon labial ; puis arrivant sur la muqueuse, il se réfléchit sur la ligne médiane de la voûte et du voile du palais, passe entre les portions de la luette bifide. On voit ensuite la ligne verruqueuse reparaître sur le dos de la langue, suivre sa ligne médiane ; puis sur le raphé de la langue, la ligne médiane du plancher buccal ; reparaissant sur le sillon médian de la lèvre inférieure, divisant le menton et la face antérieure du cou.

Sur cette grande ligne médiane, viennent se greffer des nævi linéaires également verruqueux et pigmentaires, paraissant dessiner la ligne de réunion des différents bourgeons maxillaires. Sur le côté gauche de la face et du cou, sont de larges placards, peut-être en rapport avec les fentes branchiales. Un de ces vastes placards s'étend entre le sternum et le scapulum.

Il est évident que la ligne médiane est une zone intermédiaire entre les deux nerfs symétriques innervant les tissus voisins ; elle est donc forcément une ligne frontière de Voigt.

D'autre part, les filets nerveux se développent nécessairement dans les bourgeons, et les lignes de réunion de ces bourgeons coïncideront fatalement avec les futures lignes de Voigt. Par conséquent, les différentes portions de ce nævus seraient développées suivant les lignes de Voigt,

b) **Disposition des nævi suivant les lignes pileuses (« Haarstrome »).** — Pour Jadassohn, les traînées nævi̇ques, linéaires, suivraient plus souvent les lignes qui résultent de la rencontre de plusieurs « Haarstrome ». D'après l'auteur, cette hypothèse s'appliquerait surtout aux nævi verruqueux linéaires, et peut-être aussi à d'autres dermatoses.

Cette théorie de Jadassohn s'appuie sur les schèmes de Voigt et d'Escherich, schèmes qui indiquent la ligne d'implantation des poils.

Pour juger des faits, il faudrait avoir présents les dessins de Voigt et d'Escherich ; malheureusement, les auteurs qui ont traité de la question avant nous, Bader, Williate n'ont pu se les procurer, et les circonstances actuelles ne nous ont pas permis d'être plus heureux que nos prédécesseurs à ce sujet. Aussi nous contenterons-nous de rappeler les réflexions qu'ils faisaient à ce sujet. Dans bien des cas, l'« Haarstrome » semble coïncider avec une ligne frontière de Voigt ; dans un cas, elles ont une entité bien nette : il s'agit des « Haarstrome » allant de l'appendice xyphoïde au rachis. Ils décrivent des arcs de cercle, à concavité inférieure, résultant de la rencontre, au niveau de la ligne mamelonnaire, de deux lignes :

l'une antérieure oblique en bas et en avant, l'autre postérieure, horizontale ou légèrement inclinée en bas et en arrière, vers le rachis.

Quant à expliquer le mécanisme suivant lequel ces « Haarstrome » influenceraient la formation des nævi, on en est réduit aux hypothèses ; on peut admettre avec Hallopeau une influencce trophonévrotique, ou faire intervenir le simple fait de la rencontre de plusieurs « lignes de poils ».

Il nous semble difficile de porter un jugement sur la valeur de la théorie de Jadassohn, néanmoins nous croyons qu'on peut dire qu'elle compte peu d'adeptes et que les cas publiés sont peu nombreux.

g) **Disposition des nævi suivant la ligne de soudure des dermatomères.** — Tandis que pour expliquer la disposition spino-métamérique des nævi (Brissaud, Head), radiculo-métamérique (Klippel et M.-P.-Weill) et névro-métamérique (Etienne,Simon), il fallait faire intervenir l'influence du système nerveux central ou périphérique, il ne s'agirait, dans la théorie embryonnaire que de malformations cutanées, liées simplement au développement de la peau, et pouvant apparaître, sois dès les premiers temps de la vie intra-utérine, soit plus tardivement, comme nous l'avons vu à propos de l'étiologie, et comme le fait se rencontre encore assez souvent en pathologie, particulièrement pour les kystes dermoïdes, les enchondromes, etc... etc. Kaposi, Pécirka, Sollner et Blaschko, ont adopté cette hypothèse.

Pour ce dernier auteur, le nævus serait dû à un

trouble de développement au niveau des lignes de soudure des dermatomères. La peau étant divisée en un certain nombre de départements, ces départements sont réunis les uns aux autres suivant des lignes, et c'est au niveau de ces lignes que commencerait le travail de différenciation des éléments constitutifs du derme et de l'épiderme, pour se continuer ensuite sur les dermatomères eux-mêmes. Au niveau de ces lignes la prolifération est très active, et l'on voit s'y produire des bourgeonnements, des crêtes épithéliales, « que si, pour un motif quelconque, un « trouble se produit dans la formation de la peau, il « est naturel que c'est au niveau de ces lignes d'acco- « lement des dermatomères, centre de la prolifera- « tion et de la différenciation, que se développera « de préférence, la malformation. Ainsi s'explique- « rait l'existence de nævi, d'abord linéaires, puis « étalés en bandes. »

Pour les nævi localisés, non plus à la ligne de soudure, mais au centre du territoire des dermatomères, Kaposi admet le parallélisme de développement des différentes parties du corps, et croit « qu'un « trouble dans le développement d'une de ces par- « ties, devra nécessairement correspondre au trajet « des nerfs, sans qu'il s'agisse nullement pour cela « d'un trophonévrose ; il n'y aurait là qu'une simple « concomitance, sans relation de cause à effet. »

Si séduisante qu'elle puisse paraître, la théorie embryonnaire n'explique pas tous les cas ; elle n'explique pas pourquoi certains auteurs ont pu

décrire des nævi disposés suivant les lignes frontiè-de Voigt, ni suivant les lignes de poils (Haarstrome), à moins d'admettre avec Pécika et Blaschko, la coïncidence des lignes d'accolement des dermato-mères avec les lignes de Voigt et les « Haarstrome ».

VI. — CONCLUSIONS

De nos observations et de nos recherches, il résulte que :

1° Les nævi ont été connus de tous les temps et on donné lieu à des discussions variées ; mais c'est seulement depuis le siècle dernier que l'on a ouvert un chapitre spécial pour les nævi systématisés ;

2° L'étiologie en est encore obscure ; chez la mère on a invoqué l'émotion, le traumatisme ; chez l'enfant : l'hérédité, les troubles des glandes vasculaires sanguines. *La tuberculose accompagne fréquemment les grands nævi* ;

3° Comme pathogénie des grands nævi, on a signalé l'altération du système nerveux sous l'influence d'une cause inconnue, mais probablement toxique ou infectieuse. Ainsi s'expliquerait leur disposition spino-métamérique, névro-métamérique, *radiculo-métamérique*. La dernière disposition, c'est-à-dire la disposition radiculo-métamérique, est de beaucoup la plus fréquente. Il existe toutefois des cas indiscutables de nævi distribués suivant les « lignes frontières » de Voigt, suivant les « lignes de poils » ou occupant des « départements dermatomériques » ;

4° Parmi les nombreuses modalités cliniques sous

lesquelles peuvent se présenter les grands nævi, deux formes sont à retenir : les nævi avec troubles trophiques et les nævi avec troubles nerveux ou mentaux ;

5° L'apparition des phénomènes délirants chez un malade atteint de nævus étendu, avec troubles trophiques, est favorable à l'hypothèse de l'origine nerveuse ; notre observation en est un exemple. Toutefois, il est possible qu'il n'y ait eu chez notre malade qu'une coïncidence de deux séries de faits pathologiques différents.

Vu : le Président de la thèse,
JEANSELME

Vu : le Doyen
ROGER

Vu et permis d'imprimer
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. POINCARÉ

VI. — BIBLIOGRAPHIE

Achard et Ramond. — Nævus congénital à topographie zoniforme (*S. N. P.*, 1er avril 1909).

Adams (J.). — A singular case of hypertrophy of the right lower extremity with superficial cutaneou nævus of the same side (*The Lancet*, August, 1858, p. 140, O. IV).

Adamson. — Unilateral pigmentary nævus (Royal Soc. of London. *Dermatol. Section*, 10 février 1911, p. 59).

Alexander. — Ein Fall von Nævus linéaris unius lateris (*Dermat. Zeitschr.*, 1895. Bd, III).

Allaire. — Nævi avec hémihypertrophie du côté droit et angiomes multiples du côté gauche (Gaz. méd. de Nantes, 8 mai 1913. *Rev. Neur.*, 1913, p. 489).

Apert et Pruvost. — Soc. de Pédiâtrie (*Bullet.*, oct et 21 nov. 1909).

Bader. — *Contribution à l'étude des dermatoses linéaires.* Thèse, Paris, 1911.

Baerensprung. — Archiv. für Anat. ù Physiol., 1865, n° 4. (*Charité Annalen*, 1863, XI, p. 91).

Ballet (G.). — In *Thèse Génil-Perrin*, p. 273. Paris, 1913.

Balzer et Alquier. — Dermatoses linéaires (*Archiv. Génér. de Médec.*, 1901).

Balzer et Lecornu. — Nævus systématisé en bandes zoniformes et linéaire (*Ann. de Dermat. et de Syphilig.*, 1901, p. 929).

— Psoriasis en bandes zoniformes et d'apparence lichénoïdes (*Ann. de Dermat. et de Syphiligr.*, 1901).

Barthélemy. — Deux observations de nævi zoniformes pigmentaire et vasculaire (*Ann. de Dermat.*, 1877, p. 280).

Barthélemy et Lévy. — Etude statistique sur les nævi chez l'adulte (*Ann. de Dermat. et de Syphiligr.*, 1909, p. 685).

Beck. — Sur un cas intéressant : de nævus papillomateux généralisé (*Monatschr. für Pratik Dermatol.*, 1901, p. 433. *Ann. de Dermat.*, 1901, p. 1113).

Benon et Froger. — Du délire chez les enfants (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, juillet-août 1912, n° 4).

Benon (R.) et Luneau (H.). — Dystrophie, nœvi vasculaires et bouffée délirante (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1919).

Beyermann. — *Verslagen der R. academa van Wetenschaffen te Amsterdam* Deel, IX. Zitting v., 29 sept. Amsterdam, 1900.

Blaschko. — *Archiv. für Dermatol. ù Syph.* Bd, XXXII et Bd XLIII (*Verhandlung d. deutschen Dermatol. Gesells.*, VII, Breslau, 1901).

Bleinmann. — Nævus linearis (*Journ. of Cutan. Diseases*, 1908).

Bolck. — *Beitrag zùr Neurologie der Unteren Extremitäten der Primaten Morph* (Iahrbr, XXV, 3. S. 305. Leipzig, 1897).

— I 4. S. 465. Leipzig, 1897.

— XXVI 1. S. 91. Leipzig, 1897.

— IV 28. S. 105. Leipzig, 1900.

Beitrag zum Affenaut *III. Der* Plexus cervico-brachialis der Primat. Petrus Camper t, IV, 371. Amsterdam, 1901-1902 (*Nederlansche Bidjagen, tot der Anatom.*, t. IV, p. 371. Haarlem, 1902).

Bouchut. — *Traité pratique des maladies du nouveau-né et des enfants à la mamelle.* Paris, 1868.

Boyd. — Large cavernous nævus of foot Royal. *Soc. of London*, févr. 1911. Clinical section, 13 janv. 1911, p. 83.

Brissaud. — *Bulletin médical*, 1896, nos 3 et 8 (8 et 28 janvier 1896).

— *Presse médicale*, 1896, p. 17, 71 et 72.

— *Semaine médicale*, 1898, p. 385.

Brocq. — *Traité élémentaire de Dermatol. pratiq.*, II, p. 576.

Brocq et Rivet. — Nævus verrucosus unius lateris (*Ann. de Dermat.*, oct. 1883, p. 596. *Bull. Soc. Méd. de Londres*, déc. 1886).

Butruille. — Ichtyose nigricans suivant le trajet des nerfs profonds des membres inférieurs (*Ann. de Dermat.*, nov. 1887, p. 705).

Chassaignac. — Hypertrophie congénitale des deux membres droits (*Bullet. de la Soc. de Chirurgie*, 1858. O. V).

— *Bullet. de la Soc. de Chirurg.*, 1859.

Constensoux. — De la métamérie du syst. nerveux et des localisations métamériques. *Thèse*, *Paris*, 1900.

Coulon. — Les vascularites (*Archiv. Gén. de Méd.*, mars 1899).

Danlos, Apert et Flandin. — Nævus variqueux ostéo-hypertrophique (*Bullet. de la Soc. de Méd. des Hôpitaux*, 28 mai 1909, p. 1035).

Delille (Armand) et Lagane (L.). — Nævi à topographie radiculaire (*Soc. de Neurol.*, 1er déc. 1910).

Devonges. — Prédominance du développement du côté droit sur le côté gauche ; développement hypertrophique des trois premiers doigts de la main et du pied droits (*Bulletin de la Société anat.*, 1856, 2e série, t. I, p. 111).

Dongradi. — Considérations sur la topographie du zona. *Thèse*, *Paris*, 1896.

Dore. — *Paris médical*, 23 nov. 1912, d'après *Proceed. of the Roy. Societ. of médic. of London*, avril 1912.

Duplay. — Hémi-hypertrophie partielle (*Cliniques chirurgicales de l'Hôtel-Dieu*, Paris 1898).

Duzéa. — Sur quelques troubles de développement du squelette dus à des angiomes superficielles. *Thèse de Lyon*, 1888.

Ergebnisse des Anatomie, Band, XVIII, 1908. Verlag, V. G. F. Bergmann, 1910, Wiesbaden, Versuch einer segmental anatomie, p. 353 et suivant.

Escherich. — *Archiv. für Anat ù Physiologie*, 1837.

Etienne. — Des nævi dans leurs rapports avec les territoires nerveux. Soc. de Méd. de Nancy, 10 juin 1896 (*Revue Médicale de l'Est*, 1896, p. 431 ; *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1897, p. 263 ; *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1910, p. 401).

Etienne et Champy. — Les lésions cellulaires de la moelle dans les arthropathies nerveuses. Considérations sur la pathogénie générale des arthropathies (*Encéphale*, mai 1908, n° 5).

Fourmaud. — A propos de la systématisation des nævi (*Nouvelle Iconogr. de la Salpêtr.*, 1911, n° 3, p. 229).

Fox Howard. — *Paris médical*, 23 nov. 1912 d'après *Journ. of the americ. Méd. association*, 20 avril 1912, et *Revue de Neurologie*, 1912, I, p. 818.

Friedberg. — Développement gigantesque congénital et progressif du membre inférieur droit ; inclinaison consécutive de la colonne vertébrale ; éléphantiasis congénital du bras gauche, lipomes dans le dos ; dilatation des veines cutanées ; pemphigus chronique (*Wirchov's Archiv.*, 1867, t. XI, p. 353).

Froshe. — *Atlas der. topographischen Anatom. kerangs*. Von V, Bardeleben ù Hæckel, 1898.

Galewski et Schlossmann. — Uber nævus linearis (*Deutsche Archiv. für klin. med.*, 1886, Bd. 58).

Gaston et Rosenthal. = Dystrophies de développement des tissus vasculo-conjonctifs et osseux. Nævus en nappe à peau lâche et pendante (*Bullet. de la Soc. Franç. de Dermat. et de Syphiligr.* an. XXII, p. 255, juin 1912).

Gaucher et Couineau. — Nævus pigmentaire très étendu du tronc, en pèlerine (*Bulletin de la Soc. Franç. de Dermat. et de Syphiligr.*, juillet 1910, p. 124 et *Revue de Neurol*, 1911, I, p. 200).

GAUCHER ET CROUZON. — Nævus zoniforme (*Ann. de Dermat. et Syphiligr.*, 1902, p. 50).

GERHARDT. — Beobachtungen über neuropatisches Hautpapillom (*Jahrbùch f. Kinderheinkurde*, N. F. Bd. IV, Leipzig, 1871).

GOVOROW. — Cas de nævus très étendu chez un enfant de quatre ans (*Medecins-Roje*, 1886. Bd., 58, Obosrenge, 1913, p. 424).

GRELAULT. — Contribution à l'étude des dermatoses linéaires. *Thèse, Paris*, 1901.

GRIMAULT. — Hypertrophie partielle congénitale du corps avec nævus. *Thèse, Paris*, 1901.

GUIARD. — *Journal de Méd., Chir. et Pharm.*, juin 1913.

GUIBOUT. — *Nouvelles leçons cliniques sur les maladies de la peau*, 1879.

HALLOPEAU. — Des nævi. *Progrès médical*, 1891, II, p. 17 ; *France médicale*, 1890, p. 758).

— Nævi kérato-pilaires distribués suivant des trajets nerveux (*Bulletin de la Soc. Clinique*, 1890).

HALLOPEAU ET WEILL. — Nævi systématisés métamériques (*Ann. de Dermatol*, 1897, p. 483).

HARDAWAY. — Klin. Studien über das Papillom. der Haut.

HEAD. — On disturbances of sensation with special reference to the pain of the visceral diseases (Brain, a *Journal of Neurology*. V, XVI, Londres, 1894 ; V, XIV, 1894 ; V, XVII, 1894).

HEAD ET CAMPBELL. — The pathology of herpeszoster and its bearing of sensory localisation (B. *Journal of Neurology*, London, 1900).

HENSEN. — Zùr entwicklung. des Nerwensystems (*Virchow's Archiv.*, XXX, p. 864).

HODARA. — Histologischer Befund zweien Falee von Nævus linearis verrucosus generalisatus s. nævus systemacus (*Monatsschrifft. f. Praktisck dermatologie*, 1er avril 1909, p. 339).

HUGHES. — Des nævi pigmentaires, *Thèse, Paris*, 1889.

JADOSSOHN. — Zùr Kentniss der system. Nœvi (*Archiv. f. dermat. ù Syphiligr.*, Bd., XXXII).

Jacquin. — Mémoires et observations sur les marques ou taches de naissance (*Jour. de Méd. de Chir. et de Pharm.*, mai 1912).

Kantor. — Zur Kasuistick des Nævus linearis systematicus (*Dermatol. Wochenschrif*, 2 mars 1912).

Kaposi. — *Wiener Dermat. Geselsch.* d'après *Ann. Dermat.*, 1901, p. 85.

Kingsburg. — Nævus linearis (*N. Y. D. S.* 27 mai 1913).

— Nævus linearis (*Journ. of. C. D.* octobre 1913, p. 784).

Klippel et Trénaunay. — Du nævus variqueux ostéo-hypertrophique (*Arch. génér. de Méd.* 1900, p. 641).

Klippel et M.-P.-Weill. — Les nævi systématisés à disposition radiculaire (*Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière* 1909, p. 473).

Korcher (Th). — *Mitt. a. d. Grandsgr. d. Méd. à Chir.* Bd 1, H. 4, S. 415-480, S. 481-660, Iéna 1898.

Kreisbisch. — Nævus verrucosus pigmentosus unilateralis (*Wiener Dermat. Gesells*, d'après *Ann. Dermat.* 1901, p. 389).

Laignel-Lavastine. Nævus vasculaire linéaire, non radiculaire (*Soc. de Neurol.* 12 janvier 1911).

Langevin. — Etude sur la métamérie cutanée, en particulier dans le zona et les fièvres éruptives. *Thèse, Paris*, 1903.

Leblanc. — Contribution à l'étude de l'atrophie unilatérale, partielle ou complète. *Thèse, Paris*, 1897.

Lefèvre. — Warts and moles, their etiology and treatment (*Ohio State Méd. Journ.*, décembre 1913)

Leloir. — Recherches cliniques et anatomo-pathologiques sur les affections cutanées d'origine nerveuse. *Thèse, Paris*, 1881.

Lelong. — Etude des nævi dans leur localisation et leurs rapports avec le système nerveux et notamment avec le métamère. *Thèse, Paris*, 1899.

Lier. — Nævus vasculosus unius lateris (*Arch. f. Dermat.* Berichtteil, août 1913, p. 107).

Little. — Two cases of nævus unius lateris (*Royal Soc. of. London, Dermat. Section*, 16 février 1911, p. 64).

— Nævi of peculiar appearance in à girl aged 12 (*Royal Soc. of London, Dermat. Section*, 16 mars 1911, p. 74).

Mackee. — Nævus unius lateris (*N.-York Academy of Médecine. Section of Dermat.*, 4 février 1913 ; *Journ. of. C. D.*, décembre 1913, p. 1038).

Manchot. — Die Hautartereïn des Menslichen Korper, 1889.

Masmejean. — Des hypertrophies latérales du corps, totales ou partielles. *Thèse, Montpellier*, 1888.

Mauclaire et de Bovis. — Les angiomes. Collect. Charcot. Debove 1896.

Murat. — Diction. des Sciences médicales artist. 1815.

Noël. — Nævus vasculaire plan systématisé (*Ann. de Dermat.* 1900, p. 613).

Oberndorfer. — *Journ. of. Cutan. Diseases*, 1908).

Paré (Ambroise). — Des monstres. Livre XXV, chap. IX.

Parounagian. — Initial lésion of the lower life, nævus unius lateris. *Maubattan Dermat. Society.*, janv. à avril 1910 (*Journal of. Cutan Diseases*, avril 1911, p. 235).

Pick. — Mädchen mit enorm spontan abgeheiten Nævus flammeus. W. D. G., 16 janv. 1913 (*Archiv. für Dermat.* Berichtteil, avril 1913, p. 741).

— Knabe mit einem Strichformig Audgeordneten Nævus W. D. G., 15 janv. 1913 (*Archiv. für Dermat.* Berichtteil, avril 1913).

Polland. — Zùr localisation in Histologie der systematisten Nævi (*Archiv. fur Dermat. in Syphil.* 1910, t. CII, n° 1, p. 101).

— Nævus verruqueux linéaire (*Dermatol. Zeitschr.* 1913, t. XX, n° 6, p. 499).

Pollosson. — Anomalie de développement des tumeurs (*Lyon médical*, 1884).

Pringle. — *Bristisch. Journ. of. Dermat.* 1890.

Redard. — *Archiv. Gén. de Médec.* 1890.

Regnault. — Un cas de nævus généralisé (*Bullet. de la Soc. d'Antropologie* de Paris, 1895, p. 418).

Reverdin. — Anévrisme cirsoïde d'origine infectieuse Pathologie des anévrismes cirsoïdes (*Assoc. franç. de Chirurgie*, 1897).

Rose. — Systématisation des lésions cutanées dans les maladies nerveuses et mentales (Rapport au *XX^e Congrès de Médecine aliéniste et neurologiste*, 1910).

Ross. — *Handbook of the disease of the Nervous System* (London, 1885).

— The segmental distribution disordes (Brain, a *Journ. of. Neurologie.* V, X, p. 333, London, 1888).

Van Rynbeck. — Versuch einer segmental Anatomie. Ergebnisse des Anatomie, Bd XVIII, 1908, Verlag V. G. F. Bergmann, 1910. Wiesbaden.

Saint-Augustin. — Adversus Julianum, lib. V, cap. IV.

Samuel. — Die trophischen Nerven. Leipzig, 1866.

Schralenk. — *Journal of cutan. Diseas*, 1908, p. 602.

Selhorst. — Nævus acnéiforme unilatéral. *III^e Cong. Internat. de Dermat et de Syphig.* Londres, 4-8 août 1896.

Sherrington. — Expect. in examinat. of the périphérique. Distribution of the fibres of the post. roots of some spin. nerves. Part. II (*Phil. Transact. Roy. Soc.* London, V, 60, p. 414, 1896).

Simon et Hoche. — Autopsie d'un cas de nevro-fibromatose. Réunion biologique de Nancy; C. R. de la Société de Biologie, 1905, t. II, p. 487.

Sitlley. — Case of nævus linearis bilateralis (mixed systematic nævus) *P. S. of L. Dermatological.* Section, 15 octobre 1913, p. 11.

Swoloda. — Cas de développement géant d'un nævus étendu à la moitié du corps (*Berliner Klinische Wochenschrift*, 27 nov. 1913, p, 2015. *Gesellschaft für innere Medezin in Kinderheilkunde in Vien*, 6 nov. 1913).

Thérèse. — Des Vascularites (*Rev. de Méd.*, sept. 1898).

Thorburn. — Spinal localisations as indicated by spinal injurias (Brain *a Journal of Neurology*, 1888).

— The sensory distribution of spinal nerves, id. V, XVI. London, 1893.

Trélat et Monod. — De l'hypertrophie unilatérale du corps partielle ou totale (*Arch. gén. de Médec.*, mai 1869).

Unna. — In Traité de Dermatologie Brocq, Besnier, Jacquet, t. III, p. 565.

Vergne. — Angiome sénile. *Thèse de Bordeaux*, 1900.

Voïgt. — Uber der Riertung der Haaren in menslichen Körper. *Sitzungsher mathmathurw Klasse der K. K. Academia der Wissen, in Wien*, Bd 22, 2 Oktoberheft, 1856. S. 240. Vien.

Werner et Jadassohn. — Kentniss der Syst. Nævi (*Arch. f. Dermat. ù Syphil.*, 1895, t. CCCXXXI.

Wherry. — Congenital nevropathic papilloma (*The Praditionner*, mai 1887).

Wieloviejski. — Nævus verrucosus vasculosus (Soc. de Méd. de Varsovie Sect. of Dermat, 8 octobre 1913 (*Przelad chorob skornych i wenezyczych*, oct. déc. 1913, p. 248).

Williate. — Contribution à l'étude des nævi systématisés. *Thèse de Lille*, 1913.

Williate et Lescaux. — Deux cas de nævi systématisés (*Bull. de la Soc. Anat. chir. de Lille*, p. 265.

Winckler. — *Die Physiologie des Dermatome, Noluten der feest Vergadering Bladzy*, t. II, 22 Utrecht 1914.

— Weitere Kasuistiche Beiträge zu den multiplen symmätrischen gesischsnein (*Arch. für Dermatog.*, juin 1907, t. LXXXVI, p. 129).

Winfield. — Negro child with nævus. New-York Soc. Dermat., 28 mars 1911 (*Journ. of. cutan Diseas*, juillet 1911, p. 439).

TABLE DES MATIÈRES

Pages

CHAPITRE PREMIER. — *Introduction*..... 9

Opinion de Klippel et M. P. Weil. — Opinion de Etienne.....

CHAPITRE II. — *Historique*..... 11

La Bible, la civilisation égyptienne. — Hyppocrate, Ambroise Paré. — Descartes, Malebranche. — Jacquin, Girard, Féré, Trélat et Monod, etc... — Epoque contemporaine.....

CHAPITRE III. — *Etiologie*..... 16

Fréquence. — Forme. — Siège. — Disposition. — Hérédité. — Dégénérescence. — Tuberculose. — Emotion. — Infection. — Traumatisme. — Dysthyroïdie.....

CHAPITRE IV. — *Considérations cliniques*..... 26

Grands nævi systématisés à troubles trophiques (nævus variqueux ostéo-hypertrophique). — Nævus et troubles mentaux. — Observation personnelle. — Dégénérescence mentale.....

CHAPITRE V. — *Pathogénie*..... 45

Disposition des nævi suivant les trajets vasculaires. — Théorie radiculaire. — Disposition des nævi suivant le trajet des nerfs périphériques. — Disposition des nævi suivant les lignes frontières de Voigt. — Disposition métamérique spinale des nævi. — Disposition des nævi suivant les lignes de poils. — Disposition des nævi suivant le trajet des lignes de soudure des dermatomères. ..

CHAPITRE VI. — *Conclusions*..... 75

CHAPITRE VII. — *Bibliographie*..... 77

Imp. de la Librairie A. Maloine, 27, rue de l'École-de-Médecine, Paris - 1029-19